

Aus der Kinderchirurgischen Klinik
der Universität München
im Dr. von Haunerschen Kinderspital
Vorstand: Prof.Dr.W.Ch.Hecker

★

Lymphangiome und Hämangiolymphangiome
am Hals
Nachuntersuchung operierter Kinder

★

DISSERTATION
zum Erwerb des Doktorgrades der Medizin
an der Medizinischen Fakultät der
Ludwig-Maximilians-Universität zu München

★

vorgelegt von
Stephan Böse

Sürth/Köln

1988



Aus der Kinderchirurgischen Klinik
der Universität München
im Dr. von Haunerschen Kinderspital
Vorstand: Prof.Dr.W.Ch.Hecker

*

Lymphangiome und Hämangiolympfangiome
am Hals
Nachuntersuchung operierter Kinder

*

DISSERTATION
zum Erwerb des Doktorgrades der Medizin
an der Medizinischen Fakultät der
Ludwig-Maximilians-Universität zu München

*

vorgelegt von
Stephan Böse

Sürth/Köln

1988

Mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät der
Universität München

Berichterstatter: Prof.Dr.W.Ch.Hecker

Mitberichterstatter: Prof.Dr.J.Ring

Mitbetreuung durch den
promovierten Mitarbeiter: Dr.St.Kellnar

Dekan: Prof.Dr.W.Spann

Tag der mündlichen Prüfung: 26.5.1988



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41546219_0023

Inhaltsverzeichnis

I. Einleitung

II. Literaturüberblick

1. Historischer Überblick
2. Definition
3. Klassifikation
 - a) Histologie und Morphologie
 - b) Lokalisation
4. Ätiologie und Pathogenese
5. Klinik
 - a) Geschlecht
 - b) Zeitpunkt
 - c) Symptome
 - d) Probleme
6. Diagnose
 - a) intrauterin
 - b) post-partale Diagnose
 - c) diagnostische Hilfsmittel
7. Differentialdiagnose
8. Therapie
 - a) spontanes Verhalten und Dignität
 - b) nicht-operative Therapie
 - c) operative Therapie (Zeitpunkt, Radikalität, Technik)
 - d) operative Risiken
9. Ergebnisse
 - a) Rezidive
 - b) postoperative Komplikationen
 - c) Letalität

III. Nachuntersuchung

1. Fragestellung
2. Patientengut, Methodik und Beobachtungszeitraum
3. Klassifikation
 - a) Histologie und Morphologie
 - b) Lokalisation
4. Klinik
 - a) Geschlecht
 - b) Zeitpunkt
 - c) Symptome
 - d) Probleme
5. Diagnose

6. Therapie
 - a) nicht-operative Therapie
 - b) operative Therapie
7. Ergebnisse
 - a) Rezidive
 - b) postoperative Komplikationen
 - c) Letalität
8. besondere Einzelergebnisse

IV. Diskussion

V. Zusammenfassung

VI. Literaturverzeichnis

VII. Lebenslauf

Verwendete Abkürzungen:

LA = Lymphangiom

HLA = Hämangiolymphangiom

I. Einleitung

=====

In dieser Arbeit soll an Hand von 36 an Lymphangiomen bzw. Hämangiolymphangiomen im Halsbereich erkrankter Kinder, die zwischen 1970 und 1985 erstmals operiert wurden, zur Rezidivhäufigkeit und zu postoperativen Komplikationen Stellung genommen werden. Unsere Patienten und ihr Krankheitsverlauf werden mit den in Literatur beschriebenen Fällen verglichen. Offene Fragen hinsichtlich Ursache und optimaler Therapie werden dargestellt. Einige interessante Einzelbeobachtungen bei unseren Patienten werden mitgeteilt.

II. Literaturüberblick

=====

II.1. Historischer Überblick

1828 beschrieb Redenbacher erstmals ein cystisches Hygrom, das er "ranula congenita" nannte (Redenbacher 1828, zitiert nach Ravitch 1979). Als "Hygroma cysticum congenitum" wurden sie erstmals 1843 von Wernher eingeführt. Er beschrieb die Geschwülste makroskopisch und erkannte, daß sie vor allem im Halsbereich, aber auch an allen anderen inneren und äußeren Körperpartien vorkommen (Wernher 1843). Die Ursache der Cystenbildung war umstritten (Bruch 1849, Gurlt 1855), doch bereits Virchow vermutete 1863 einen Zusammenhang von Lymphektasien mit Hyperplasie und Neoplasie von Lymphgefäßen im Zusammenhang mit Lymphangiomen (Virchow 1863). Arnold führte 1865 die Cystenhygrome auf eine Erkrankung des Bindegewebes zurück (Arnold 1865), während Koester 1872 erkannte, daß das "Hygroma colli durch eine Erweiterung der Lymphgefäße" entsteht (Koester 1872). Ritter war 1900 der Ansicht, daß es sich um ein Neoplasma handle (Ritter 1900). Sick stellte sich 1903 die Entwicklung der Lymphangiome als Proliferation isolierter Lymphgefäßbindegewebskeime vor (Sick 1903). Therapeutisch war man damals noch nicht sehr weit, wie aus dem Aufsatz von Storch 1861 "über das angeborene Hygrom des Halses" zu ersehen ist: "Schafft die Kunst keine Hülfe, so stirbt das Kind an Erstickung, aus Mangel an Ernährung oder in Folge einer Stasis in den Hirngefäßen. Uebrigens ist der Tod des Kindes in den vorgekommenen Fällen noch häufiger eine Folge der angewendeten Behandlung gewesen" (Storch 1861).

Die bis heute gültige Einteilung in:

Lymphangioma simplex

Lymphangioma cavernosum

Lymphangioma cystoides

wurde 1877 von Wegner geschaffen (Wegner 1877). Die Kombination von Hämangiomen mit Lymphangiomen ist erstmals 1863 bei Virchow beschrieben (Virchow 1863) und wird 1907 von Nast-Kolb als Verbindung der Cysten mit Blutgefäßen aufgefaßt (Nast-Kolb 1907).

Die erste Dissertation in München zum Thema "Cystenhygrome des Halses" erscheint 1900, Rössle zitiert 78 Fälle aus der Literatur (Rössle 1900). Dowd faßt 1913 vier eigene Fälle mit 91 Fällen aus der Literatur zusammen, die Farr gesammelt hatte. Als Ursache sieht Mc Clure die embryonale Sequestration von Lymphgewebe an, das die Fähigkeit zum Weiterwachsen besitzt (Dowd 1913, Farr und Mc Clure zitiert nach Dowd 1913). Die Embryologie der Lymphgefäße wurde detailliert von Sabin ab 1901 untersucht (Sabin 1901, zitiert nach Ravitch 1979), was 1937 von Singleton zur Erklärung von gewissen Lymphgefäßtumoren benutzt wurde (Singleton 1937).

Die nächsten größeren Arbeiten, die zur Pathologie, Klinik und Therapie Stellung nahmen, sind von Wortberg, Vaughn, MacGuire und Goetsch. Sie schildern frühest mögliche Diagnose und radikale Frühoperation als Mittel der Wahl (Wortberg 1926; Vaughn 1934; MacGuire 1935; Goetsch 1938).

Regenbrecht erfasste 1959 95 Patienten unserer Universitäts Kinderklinik in München mit Lymphangiomen und stellte fest, daß die Operation die beste Therapie darstellt (Regenbrecht 1959), Schwarz untersuchte 72 Patienten, die wegen eines Lymphangioms von 1959-1970 an unserer Klinik operiert wurden, und stellte fest, daß "wenn jedoch die Diagnose Lymphangiom feststeht, man mit der operativen Behandlung nicht warten sollte" (Schwarz 1972).

II. 2. Definition

"Lymphangiome und cystische Hygrome sind angeborene Mißbildungen des lymphatischen Systems. Sie sind zusammengesetzt aus lymphhaltigen, endothelial begrenzten Hohlräumen, die in ihrer Größe von Kanälchen mit Kapillardurchmesser bis zu Zysten von mehreren Zentimetern Durchmesser reichen. Sie können klein und gut lokalisiert sein, oder so groß und diffus, daß die adäquate Therapie schwierig ist" (Bill 1965).

"Das Lymphangiom ist keine Neubildung im echten Sinne des Wortes, sondern ein Tumor embryonalen Ursprungs, der

von der anomalen Hypertrophie eines normal gelegenen Gewebes herrührt" (Földi 1974).

"Das Wort 'hygroma' stammt aus dem Griechischen, und bedeutet übersetzt 'ein feuchter oder wäßriger Tumor' (Ravitch 1979).

"Es ist schwierig und manchmal unmöglich zu entscheiden zwischen der einfachen Dilatation der Lymphgefäße oder Lymphektasie und Lymphangiom" (Boyd 1970, zitiert nach Saijo 1975a).

"Die obere Begrenzung des Halses verläuft durch den Unterrand des Os mandibulare, die Spitze des Warzenfortsatzes und die Protuberantia occipitalis externa. Das Trigonum colli suprahyoideum gehört aus klinisch-operativen Gründen zum Hals. Kaudal endet der Hals in einer Ebene, die von dem Jugulum sterni, den Schlüsselbeinen und dem Dornfortsatz des 7. Halswirbels gebildet wird. Seitlich bilden die Ränder des M. trapezius die Grenze zum Nacken an der Rückfläche des Halses" (s. Abb. 1) (Becker 1983).

Abb. 1: Grenzflächen
des Halses
(Becker 1983)



II. 3. Klassifikation

Die Lymphangiome können nach mehreren Gesichtspunkten wie Histologie, Morphologie und anatomischer Lokalisation eingeteilt werden.

II. 3. a) Histologie und Morphologie

Das Lymphangiom wird als "Proliferation lymphatischen Gefäßgewebes" betrachtet und "ist histologisch durch dünnwandige, endothelartig ausgekleidete Hohlräume charakterisiert, die zum Teil mit Lymphflüssigkeit gefüllt sind" (Grabb 1980).

Wegner teilte bereits 1877 die Lymphangiome wie folgt ein (Wegner 1877):

- 1) Lymphangioma simplex = einfaches Lymphangiom
- 2) Lymphangioma cavernosum = cavernöses Lymphangiom
- 3) Lymphangioma cystoides = cystoides Lymphangiom

Landing und Faber modifizierten diese Einteilung und schufen folgende, bis heute gebräuchliche Klassifikation (Landing und Faber 1956 zitiert nach Saijo 1975a).

1.) kapilläres Lymphangiom = Lymphangioma simplex = einfaches Lymphangiom

erscheint als weiches, komprimierbares Knötchen oder Bläschen; es ist aus einem Netzwerk kapillärer, dünnwandiger Lymphgefäße zusammengesetzt, das kaum von der Lymphektasie abzugrenzen ist.

2.) kavernöses Lymphangiom

erscheint als weiche, schwammige, diffuse Masse, die nur schwer vom umliegenden Gewebe differenzierbar ist; es besteht aus multiplen dilatierten Lymphkanälen, die mit einem ein- oder mehrschichtigen Endothel ausgekleidet sind.

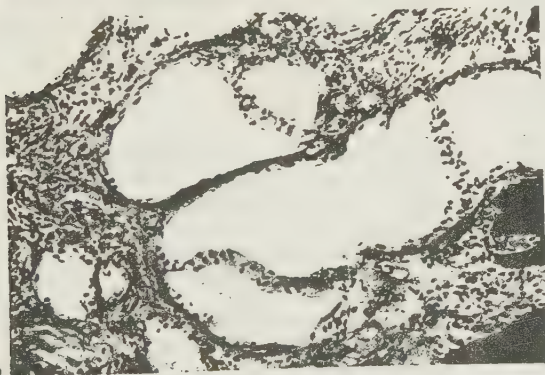
3.) cystisches Lymphangiom = Hygroma cysticum

besteht aus Cysten verschiedenster Größe und erscheint als System schwammartiger, gekammerter, unregelmäßig geformter, optisch leerer, meist verbundener Hohlräume. Die meist endothelartig ausgekleideten Wände sind oft dick, fibrosiert oder hyalinisiert und fast frei von Gefäßen.

Es gibt keine klare Trennungslinie zwischen den drei Formen der Lymphangiome und nicht selten finden sich Übergänge zwischen den Formen in der gleichen Geschwulst. (Landing und Faber 1956 zitiert nach Saijo 1975a; Bill 1965; Daube 1974; Anderson 1977; Van Cauwelaert 1978; Grabb 1980; Krüger 1980; Busch 1984)



d



b



c

Abb. 2 a-c: Histologisches Bild der Lymphangiome
 a) Lymphangioma simplex (capillare)
 b) Lymphangioma cavernosum
 c) Lymphangioma cysticum
 (= Hygroma colli); Wandabschnitt
 (aus Schüle 1977)

4.) Hämangiolymphangiom

besteht aus einer Kombination von blut- und lymphhaltigen Kanälen. Es ist sehr ähnlich zum kavernösen Lymphangiom, außer daß einige Hohlräume mit Erythrozyten gefüllt sind und diese wahrscheinlich in direkter Verbindung mit dem Gefäßsystem stehen (Landing und Farber 1956 zitiert nach Saijo 1975a; Harkins 1960; Williams 1980).

"Die Unterscheidung zwischen Lymphangiom und Hamangiom ist oft schwierig, sogar mit dem Elektronenmikroskop; und sie wird einfach aufgrund der Ab- oder Anwesenheit von Erythrozyten und Lymphe getroffen. Solchermassen kann die pathologische Diagnose eines Hämangiolymphangioms das Resultat einer Blutung zum Zeitpunkt der Excision darstellen" (Schloss 1984). Es kann sich aber auch um ein gemeinsames Vorkommen von Hamangiom und Lymphangiom handeln (Knorr 1951; Harkins 1960). "Einblutungen vermögen zur Annahme eines Hämangioms oder gemischten Angioms verleiten und Komplikationen durch fehlgeleitete Diagnostik und Therapie nach sich ziehen" (Engert 1986). Mulliken zufolge sollte man den Terminus Hämangiolymphangiom überhaupt nicht benutzen (Mulliken 1982).

Das Lymphangiom simplex wird z. T. auch als Lymphangioma circumscriptum bezeichnet (Zoltan 1973). Das Lymphangioma circumscriptum wird allerdings von anderen Autoren als eigenständige Form angesehen, die in der oberen Cutis als System dilatierter Lymphgefäße in einem umschriebenen Gebiet erscheint (Whimster 1976; Anderson 1977; Bauer 1981; Landthaler 1982).

Paletta teilt die Lymphangiome nur in zwei Kategorien, einfaches und kavernöses Lymphangiom, ein (Paletta 1966).

Die verschiedenen Formen der Lymphangiome und ihre Verbindung mit anderen Störungen des Lymphflusses werden von Saijo in Abb. 3 und Abb. 4 gut dargestellt (Saijo 1975b):

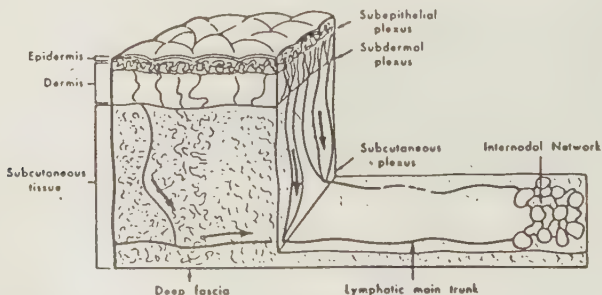


Abb. 3: Die Anatomie des oberflächlichen Lymphgefäßsystems (aus Saijo 1975b)

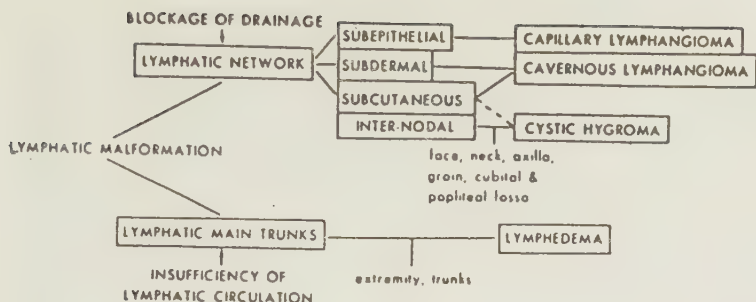


Abb. 4: Varianten von Mißbildungen der Lymphgefäße
(aus Saijo 1975b)

Saijo meint, daß die klinische Manifestation der Lympherkkrankung durch ihre Lokalisation bedingt ist. "Läsionen, die subepitheliales, subdermales und subkutanes oder internodales Netzwerk der Lymphgefäße betreffen, werden Lymphangiome (kapilläre, kavernöse oder cystische) hervorrufen; während Läsionen, die die kollektivierenden Lymphstammgefäße betreffen, als Lymphödem erscheinen. Man kann also die beiden Störungen als Varianten der lymphatischen Mißbildungen betrachten" (Saijo 1975b).

Im Interstitium der Lymphangiome finden sich häufig Lymphozytenansammlungen, die Zysten enthalten, eine oft klare, seröse Flüssigkeit, die aber auch trübe, chylös, blutig und gerinnbar sein kann (Knorr 1951; Hecht 1976).

II. 3. b) Lokalisation

Die Lymphangiome können auch nach ihrer Lokalisation am Körper eingeteilt werden. Aus Tabelle 1 ist die in der Literatur beschriebene Verteilung ersichtlich.

Am häufigsten treten Lymphangiome also im Halsbereich auf, im Kopfbereich treten sie unter anderem an der Zunge (Dingman 1961; Beck 1965; Goldberg 1977; Marshall 1977; Gordon 1982) und Parotis (Noone 1970; Kornblut 1973; Chong 1975; Hébert 1975; Kennedy 1977; Farman 1978; Miehleke 1984) auf. An der Zunge findet man meist Hämangiolymphangiome, die zur Makroglossie führen können (Schloss 1984). Auch finden sich die Lymphangiome cervico-mediastinal (Camishion 1962; Bradic 1967; Rasmussen 1976) oder nur mediastinal (Perkes 1979; Krüger 1980; Pilla 1982).

Tab. 1: Lokalisation der Lymphangiome
(bei Vorkommen an mehreren Lokalisationen
wird das Geschwulst mehrmals eingeordnet)

Lokalisation		Hals	Axilla	innere Organe	Kopf	Rumpf	Extremitäten	sonstige Organe	Summe
Autor									
Bill	1965	25	15	6	35	18	7	2	108
Bachmann	1967	11	-	1	5	5	1	3	26
Gottschalk	1968	14	6	4	7	7	6	-	44
Hartl	1969	9	3	1	3	2	5	4	27
Singh	1971	12	4	7	2	3	1	3	32
Schwarz	1972	24	6	2	22	10	6	2	72
Daube	1974	18	4	-	7	5	4	2	40
Fonkalsrud	1974	11	2	-	8	6	12	3	42
Meinel	1974	23	5	3	-	4	4	-	39
Ninh	1974	62	19	-	14	17	11	3	126
Saijo	1975a	91	17	3	31	16	18	1	177
Yura	1977	11	5	4	-	-	-	1	21
Spürkel	1980	5	4	3	3	4	2	-	21
Bhattacharyya	1981	38	12	23	12	11	5	4	105
Bünthe	1981	8	-	-	9	3	5	-	25
Summe		362	102	57	158	111	87	28	905
(in %)		40	11	8	17	12	9	3	100
Sammelstatistik von Bachmann	1967	404	-	177	190	110	65	80	1026
(in %)		39	-	17	19	11	6	8	100
total		766	102	234	348	221	152	108	1931
(in %)		40	5	12	18	11	8	6	100

Die inneren Organe werden auch befallen, wie z.B. Niere (Siegel 1979), Omentum maius (Emondts 1955), Pankreas (Montete 1985), Magen (Drago 1976) oder Retroperitoneum (Golematis 1977). Selten sind Lymphangiome im Larynx (Myer 1983), Knochen (Ellis 1980; Derra 1981; Griffin 1986) oder gar generalisiert (Morphis 1970; Duda 1980). "Cystische Halslymphangiome weisen fast ausnahmslos einen unilateralen Ausgang auf, überschreiten jedoch oft die Mittellinie des Halses und können sich bis in den Mundboden, Zunge, Parotis, Supraclaviculargrube oder das Mediastinum erstrecken" (Engert 1986). Bachmann beschreibt 44 rechtsseitig und 50 linksseitig lokalisierte Lymphangiome, Stromberg 19 linksseitige, 10 bilaterale und 29 rechtsseitige Lymphangiome (Bachmann 1967; Stromberg 1976).

II. 4. Ätiologie und Pathogenese

Die Ursachen der Entstehung der Lymphangiome und die Pathogenese sind umstritten. Auch die Ontogenese des Lymphgefäßsystems wird kontrovers diskutiert. Die zentrifugale Theorie meint, daß das Lymphgefäßsystem sich aus dem venösen System heraus entwickelt (Sabin 1912 zitiert nach Rickham 1980; Földi 1974).

Die zentripetale Theorie vertritt hingegen die Ansicht, daß die Zwischenräume des Mesenchyms konfluierend sich erst sekundär mit dem venösen System verbinden (Huntington 1911 zitiert nach Rickham 1980; Kampmeier 1931 zitiert nach Putte 1975; Rickham 1980).

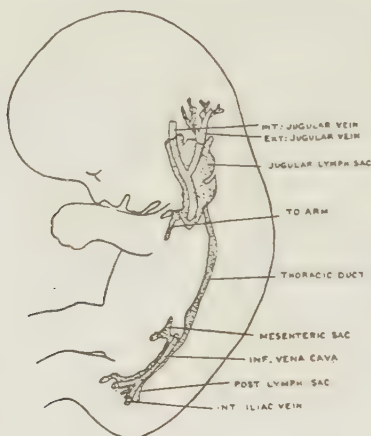
Nach Putte beginnt die Entwicklung der Lymphgefäße beim Embryo ca. am 40. Tag nach Befruchtung. "Es erscheinen isoliert sieben bilaterale (u. a. juguläre und axilläre Lymphsäcke) und zwei unilaterale Gewebskeime, die höchstwahrscheinlich venösen Ursprungs sind, aber rasch lymphatischen Charakter erhalten. Die weitere Entwicklung der Lymphgefäße geschieht nach dem Prinzip des zentrifugalen Wachstums" (Putte 1975).

Die Zentren der lymphatischen Entwicklung beim Embryo nach Singleton zeigt Abb. 5 (Singleton 1937).

Wie stellt man sich nun die Pathogenese des Lymphangioms vor?

Godart meint: "Sollten die primären Lymphräume sich nicht mit dem zentralen System verbinden, ist die Cystenbildung induziert. Die fehlende Verbindung zwischen einem Lymphsack und dem venösen System schafft ein cystisches Hygrom. Das ist der Grund, weshalb sich cystische Hygrome an denselben Stellen finden wie die

Abb. 5: Die Zentren der lymphatischen Entwicklung beim Embryo (Singleton 1937)



fötalen Lymphsäcke (cervikal, mediastinal oder retroperitoneal). Im kavernenosen Lymphangiom ist die Sequestration peripherer als beim cystischen Hygrom: die primären Lymphspalten verbinden sich nicht mit den zentralen Sammelgefäßen. Lymphangioma simplex ist das Resultat einer noch lokalisierten Sequestration von etwas Mesenchym ... Der Tumor wächst, da die Atresie der Hauptsammelgefäße die Entleerung verhindert" (Godart 1966). Es werden drei Möglichkeiten der Lymphangiomgenese diskutiert:

1. Hamartom: das Lymphangiom entsteht als Fehl- oder Mißbildung des lymphatischen Systems, ohne primäre Wachstumsautomatie

2. Neoplasie: das Lymphangiom entsteht als echtes, gutartiges Geschwulst

3. Mechanisch: das Lymphangiom entsteht durch die Verlegung und Stauung der Lymphe

Meist wird das Lymphangiom als eine kongenitale Malformation des Lymphsystems angesehen; es wird als Hamartom, d.h. als eine Hypertrophie embryonal angelegter Lymphgefäße, betrachtet (Willis 1962 zitiert nach Busch 1984; Singh 1971; Foldi 1974; Derra 1981; Edgerton 1982; Mulliken 1982). "Der Tumor kann sich ausgehend von anomalen embryonalen Rückständen aus, oder wahrscheinlicher durch Sequestrierung eines normalen Lymphsackes, der keine Einmündung ins venöse System besitzt, entwickeln" (Foldi 1974).

Manche sehen das Lymphangiom als benignen Tumor an, der aus der autonomen Proliferation versprengter embryonaler Bindegewebskeime des Lymphsystems hervorgeht (Goetsch 1938; Watson 1940; Knorr 1951; Regenbrecht 1959; Bradic 1967; Gottschalk 1968; Kornblut 1973). "Diese Lymphsystemreste behalten ihre embryonale Fähigkeit des irregulären Wachstums" (Goetsch 1938).

Wenige sehen die Ursache des Lymphangioms rein mechanisch (Roed-Petersen 1976, zitiert nach Busch 1984; Asano 1978).

Andere Erklärungen, wie Entzündungen oder Erythroblastosen, sind verworfen worden (Knorr 1951; Gottschalk 1968; Putte 1977).

Welche Form eines Lymphangioms sich entwickelt, hängt nach Bill von folgendem ab: "Wenn das obstruierte Lymphbett in einem Gebiet lockeren areolären Gewebes liegt, entwickelt sich eine Cyste. Wenn das obstruierte Lymphsystem in einem muskulären und fibrösen gemischten alveolären Gewebe liegt, erscheint die lymphangiomatöse Form" (Bill 1965).

Lymphangiom, Lymphödem und Lymphangiektasie werden auch als reine Abstufungen embryonaler Fehlentwicklungen des Lymphsystems angesehen (Saijo 1975b; Williams 1981).

Unsicher ist es auch, ob das Lymphangiom Anschluß an das restliche Lymphgefäßsystem besitzt. Edwards sieht keine Verbindung und Whimster postuliert eine höchstens partielle Kommunikation (Edwards 1972; Whimster 1976).

Ein lymphato-venöser Block soll zur Größe des Lymphangioms beitragen (Touloukian 1971; Barrand 1973).

Haas beschreibt eine familiäre Häufung von Knochenlymphangiomatosen (Haas 1966). Es sind einige Fälle beschrieben, bei denen bei derselben Mutter in verschiedenen Schwangerschaften intrauterin cystische Hygrome beim Fetus festgestellt wurden und es zu Spontanaborten kam, was auf eine autosomal rezessive Vererbung hindeutet (Cowchock 1982; Dallapiccola 1984). Die weiße Bevölkerung scheint signifikant stärker betroffen zu sein als die schwarze Bevölkerung (Stromberg 1976).

Eine genetische Verbindung zum Lymphangiom ist die in der Literatur häufig beschriebene Verbindung von Hygroma colli congenitum und dem Turner Syndrom (Berendes 1978; Korndorffer 1984).

Bei vielen Spontanaborten wurde ein XO-Karyotyp zusammen mit einem beidseitigen Hygrom des Halses und auch einem generalisiertem Ödem gefunden (Singh 1970; Putte 1977; Chervenak 1983; Bryne 1984). Meistens fanden sich eine Hypoplasie des Hauptlymphgefäßsystems und eine partielle Agenesie des Lymphsystems, erklärbar durch einen Fehler in der Embryonalperiode. Dasselbe Erscheinungsbild wurde auch ohne ein XO-Karyogramm gefunden (Putte 1977; Cowchock 1982; Smith 1982; Bryne 1984; Carr 1986).

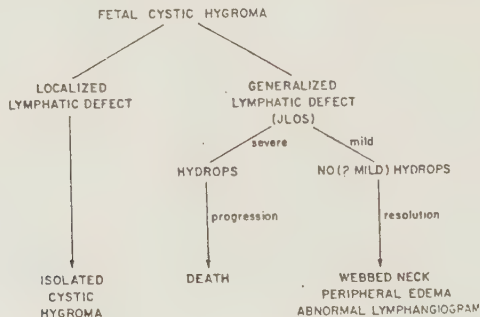
Mittlerweile sind außer dem Turner Syndrom auch andere Syndrome bei Spontanaborten mit einem cystischen Hygrom

des Nackens beschrieben worden, wie z.B. Roberts Syndrom (Graham 1983); Trisomie 18 und 21 (Pearce 1984), dup (11p) Syndrom (Fryns 1985), Aneuploidie (Redford 1984), Achondroplasia (Exalto 1985), Noonan's Syndrom, fetales Alkohol Syndrom, familiäres Pterygium colli (Chervenak 1983) und andere Syndrome.

Ein großer cystischer Halstumor ist pränatal beim Ultraschall oft erkennbar. Eine Erhöhung des alpha-Fetoproteins bei der Amniozentese ist häufig, aber nicht obligatorisch; eine Bestimmung des Karyotyps ist pränatal oft möglich (Pawlowitzki 1979; Cowchock 1982; Chervenak 1983; Korndorffer 1984; Zimmer 1984; Exalto 1985; Fryns 1985; Rempen 1985).

Chervenak zeigt die theoretischerweise richtige Verknüpfung von cystischem Lymphangiom, intrauterinem Fruchttod bei Hydrops und Flügelhals auf (s. Abb. 6) (Chervenak 1983).

Abb. 6: Entstehungsgeschichte des fetalen cystischen Hygroms. Ein generalisierter lymphatischer Defekt resultiert von der jugulären lymphatisch-obstruktiven Sequenz (JLOS) (Chervenak 1983).



Auch eine familiäre Häufung von cystischen fetalen Hygromen bei normalem Chromosomensatz wurde beschrieben, was die Existenz einer autosomal-rezessiven Art des cystischen Hygroms vermuten läßt (Dallapiccola 1984).

Abschließend möchte ich noch aus einem Aufsatz von Bowman zitieren, der viele neue Fragen zur Ursache von Lymphangiomen aufwirft: Ein rezidivierendes cystisches Hygrom wurde operiert und es wurde mit diesem Gewebe eine Zellkultur angelegt. Als Ergebnis fand sich, daß "in Verbindung mit dem histologischen Befund, das cystische Hygrom einen expandierenden, proliferierenden endothelialen Wachstumsprozeß darstellt und nicht nur ein sequestriertes Lymphsystem den Nährboden bildet" (Bowman 1984).

II. 5. Klinik

II. 5. a) Geschlecht

In der Literatur wird eine fast gleichmäßige Verteilung der Lymphangiome zwischen männlichen und weiblichen Kindern beschrieben. (s. Tab. 2)

II. 5. b) Zeitpunkt des ersten Auftretens

Oft ist das Lymphangiom bereits bei Geburt oder kurz danach erkennbar (Hecker 1967) und tritt meist innerhalb der ersten Lebensjahre auf (s. Tab. 3).

"Man wird annehmen können, daß das Wachstum des Tumoren mit der Geburt oder schon früher eingesetzt hat, daß aber die Geschwulst einige Zeit braucht, um durch ihre Größe aufzufallen oder Erscheinungen zu machen" (Borchers zitiert nach Regenbrecht 1959).

"Je größer das Lymphangiom und je eindrucksvoller für die Eltern die Symptomatik ist, um so eher erfolgt eine ärztliche Konsultation" (Bachmann 1967).

Auch bei Erwachsenen wurde das Auftreten von Lymphangiomen beschrieben (Galoire 1962; Bunte 1981).

II. 5. c) Symptome

Die am Hals auftretenden Lymphangiome fallen meist zunächst als weiche, schmerzlose Schwellung auf, die sowohl rasch an Größe zunehmen kann, als auch über lange Zeit unverändert bleiben oder gar etwas kleiner werden kann. Die Schwellung ist meist fluktuierend und fest mit dem tiefer liegenden Gewebe verbunden, die Haut darüber ist verschieblich (Broomhead 1964; Chait 1974; Emery 1984).

Die weitere körperliche Untersuchung, wie z.B. der regionalen Lymphknoten, und die Laborwerte sind meistens im Bereich des Normalen.

Anderweitig lokalisierte Lymphangiome äußern sich durch lokal spezifische Symptome, so daß es keine einheitliche Symptomatik des Begriffes Lymphangiom gibt.

II. 5. d) Probleme

Eine exogene, hämatogene oder lymphogene Infektion des Lymphangioms, z.B. bei einem Infekt der oberen Luftwege, ist nicht selten und das Lymphangiom kann sich vergrößern; die Infektion kann sich ungehindert im Hohlraumssystem ausbreiten (Schwemmle 1980).

Der Geschwulst kann innerhalb von Stunden wachsen, aber auch über Monate hinweg wieder kleiner werden (Grabb 1980). Diese rasche Größenzunahme ist gefährlich, da sie wichtige Organe verdrängen oder komprimieren kann. Eine Bakteriämie als Komplikation ist beschrieben worden (Wiswell 1986).

"Eine Behinderung der Atmung ist durch Kompression oder eine im lockeren lymphangiomatösen Gewebe sich rasch ausbreitende Infektion möglich" (Engert 1986).

Ein großes intrauterines Lymphangiom stellt eventuell ein mechanisches Geburtshindernis dar, so daß eine Sectio (Reupricht 1964) erfolgen oder gar ein intrauteriner Fruchttod (Nelson 1976) befürchtet werden muß.

10-20% der Lymphangiome, v.a. die cystischen Hygrome, verursachen respiratorische Schwierigkeiten, die bis zu Dyspnoe, Beatmung und Tracheotomie gehen können (Barrand 1973; Ikeda 1977).

Andere Probleme, die Lymphangiome hervorrufen können, sind Bewegungseinschränkung, Irritation umliegender Nerven, Einflußstauung, Zyanose, Ernährungs- und Gedeihstörungen (Bill 1965; Chait 1974; Daube 1974; Stromberg 1976).

Eine plötzliche Einblutung wird als Hämatolymphangiom bezeichnet und komprimiert häufig wichtige Organe. Der Verlust von Lymphflüssigkeit, über Fisteln in die Mundhöhle, kann zu schweren Elektrolytstörungen, wie Hyponatriämie, führen (Lanska 1986).

Lymphangiome sind gelegentlich ausgedehnt und ziehen mehrere Organe und Strukturen in Mitleidenschaft, so daß zu den oben geschilderten Problemen der Lymphangiome des Halses, zahllose weitere Schwierigkeiten bei der Beteiligung von Parotis, Zunge, Mediastinum oder anderer Gewebe zu erwarten sind.

Aber auch die psychischen Probleme für Mutter und Kind sollen nicht ungenannt bleiben. Die Mutter, deren Neugeborenes ein Lymphangiom aufweist, ist enttäuscht oder verzweifelt, sie hat Schuldgefühle, daß sie in der Schwangerschaft etwas falsch gemacht haben könnte. Oft muß sie ständig für ein krankes Kind sorgen; hat bei jeder, der oft zahlreichen, medizinischen Maßnahmen Angst. Letztlich weiß sie nicht, ob ihr Kind je gesund wird und "normal" aussieht (Brown 1976). Die psychische Entwicklung des Kindes ist schwieriger als bei gesunden Kindern. Die Bindung zur Mutter kann sehr eng, ja überprotektiv sein, aber sie kann auch sehr gering sein, wenn die Eltern die Krankheit des Kindes nicht annehmen können. Sowohl die direkte körperliche Behinderung als auch das schlecht zu verbergende, "kranke" Aussehen beeinträchtigen das Kind, beginnend im Kindergarten und später in der Schule, wird es gehänselt. Das "nicht-normale" Aussehen und die häufigen und langen Krankenhausaufenthalte wirken sich negativ aus, bis hin zu

Tab. 2: Geschlechtsverteilung der Lymphangiome

Autor	weiblich	männlich	Summe
Bachmanns Sammelstatistik 1967	218	195	413
Bachmanns 1967 eigene Unters.	13	13	26
Gottschalk 1968	14	16	30
Hartl 1969	12	12	24
Ward 1970	6	9	15
Singh 1971	17	15	32
Schwarz 1972	35	37	72
Barrand 1973	6	3	9
Chait 1974	14	12	26
Daube 1974	20	11	31
Fonkalsrud 1974	22	20	42
Ninh 1974	72	54	126
Stromberg 1976	28	30	58
Farman 1978	6	10	16
Siegel 1979	63	58	121
Spürkel 1980	11	8	19
Bhattacharyya 1981	67	38	105
Bunte 1981	14	11	25
Busch 1984	12	10	22
Emery 1984	18	19	37
Summe	668	581	1249
in %	53	47	100

Tab. 3: Zeitpunkt des ersten Auftretens von
Lymphangiomen (alle Lokalisationen)

Alter	Geb.	10-11	1-2	2-3	3-4	4-5	5-10	10-15	15-20	20-30	30-40	40-50	50-	Summe
Autor														
Bachmanns Sammel- statistik 1967	243	-100-		--157--			--262--				--238--			1000
Bachmann 1967	--22--	2	2	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	26
Gottschalk 1968	22	5	-	-	2	1	-	-	-	-	-	-	-	30
Hartl 1969	6	10	--6--		--2--		-	-	-	-	-	-	-	24
Ward 1970	9	2	2	-	-	1	-	1	-	-	-	-	-	15
Meinel 1972	6	12	8	2	5	2	6	4	-	-	-	-	-	45
Schwarz 1972	41	17		--9--			13	2	-	-	-	-	-	72
Barrand 1973	6	3	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	9
Saijo 1975a	104	13	11			--49--			-	-	-	-	-	177
Stromberg 1976	33		--11--						--14--					58
Farman 1978	14	-	-	-	-	-	2	-	-	-	-	-	-	16
Spürkel 1980	11	4	--4--		-	-	-	-	-	-	-	-	-	19
Bhattacharyya 1981	10	29		--44--						--22--				105
Bünke 1981				--17--				--2--		3	2	-	1	25
Busch 1984	10	--3--		--2--			--6--			--1--				22
Scheffter 1985	-	-	-	-	-	-	-	-	2	6	3	7	14	32
in % der bis zu diesem Alter aufge- tretenen LA	31	38	45	47	47	60	62	81	81	82	83	83	100	

Einschränkungen im Beruf oder bei der Partnersuche. Der Patient muß Abwehrstrategien entwickeln, isoliert sich sozial oder ist gar psychisch verunsichert, wozu ein gestörtes Körperbild und ein negatives Selbstkonzept beitragen können. Der sichtbare körperliche Defekt kann sowohl vom Lymphangiom ansich, als auch von Folgen und Komplikationen der Therapie herrühren. "Es ist auch möglich, daß der Patient, nachdem er viel Energie und Leiden in die Operation investiert hat, keine andere Möglichkeit hat, als vom Ergebnis her zufrieden zu sein. Als ein Resultat ihrer großen Beteiligung an der Entscheidung müssen Patient und Familienmitglieder das Ergebnis als kongruent mit ihren Erwartungen betrachten" (Clifford 1984).

II. 6. Diagnose

Die Diagnose Lymphangiom des Halses kann bereits intrauterin vermutet werden, wird post partum meist klinisch gestellt, technische Hilfsmittel sind vor allem zur Operationsvorbereitung nützlich.

II. 6. a) intrauterine Diagnose

Wie schon auf Seite 17 ausgeführt, können Lymphangiome ab dem 40. Tag nach Befruchtung entstehen und als cystischer Tumor im Bereich des fetalen Nackens wachsen, was ab der 12.-18. Woche im Ultraschall beobachtet wurde (Putte 1975; Shaub 1976; Adam 1979; O'Brien 1980; Frigoletto 1980; Young 1980; Sabbagha 1980; Lee 1981; Canty 1982; Cowchock 1982; Fendel 1983; Kamin 1983; Pfeiffer 1983; Dallapiccola 1984; Pearce 1984; Redford 1984; Exalto 1985; Perone 1985; Garden 1986).

"Eine Masse, die lateral des fetalen Halses protruiert, ist typisch für ein cervicales cystisches Hygrom" (Canty 1982). Abb. 7 und 8 sollen als Beispiel für diesen intrauterinen sonographischen Befund stehen. Da dieser Befund häufig bei einem genetischen Defekt (s. S. 19f) des Feten gefunden wird, wird eine Amniozentese und die nachfolgende Chromosomenanalyse empfohlen (Singh 1970; Putte 1977; Smith 1982; Chervenak 1983; Graham 1983; Bryne 1984; Dallapiccola 1984; Korndorffer 1984; Pearce 1984; Redford 1984; Zimmer 1984; Exalto 1985; Fryns 1985; Rempen 1985; Carr 1986).

Differentialdiagnostisch ist am fetalen Hals bei einer cystischen Läsion folgendes zu erwägen: cystisches Hygrom, Teratom, Meningo-, Encephalo-, Omphalocele, Sarkom, Hämangiom, Neuroblastom, fetales ödem, Struma und nuchales Bläschen (Chervenak 1983; Korndorffer 1984; Exalto 1985; Rempen 1985).

Wenn die Schwangerschaft fortgesetzt wird, sollte die Größenzunahme des Lymphangioms sonographisch verfolgt werden, um eine mögliche mechanische Geburtskomplikation durch eine rechtzeitige Sectio zu vermeiden (Nelson 1976; Young 1980; Kamin 1983).

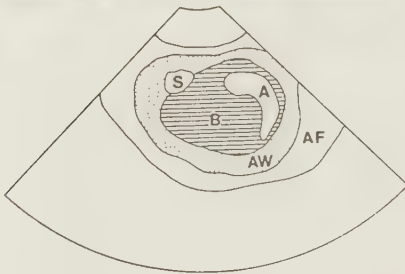
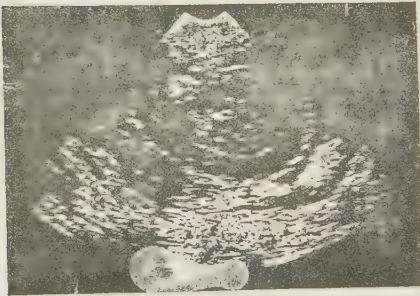


Abb. 7:

Ultrasonographisch transverser Schnitt des fetalen Abdomens. Die dicke ödematöse abdominelle Wand (AW) verursacht, daß die spinale Säule (S) ein Stück von der Hautoberfläche entfernt ist. Fetale Gedärme (B), Aszites (A) und Amnionflüssigkeit (AF) sind auch eingezeichnet. (Redford 1984)

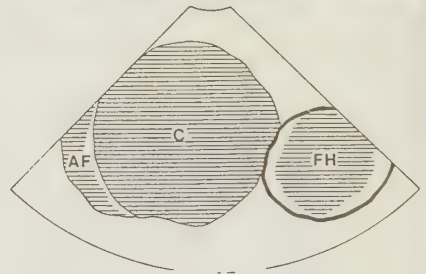
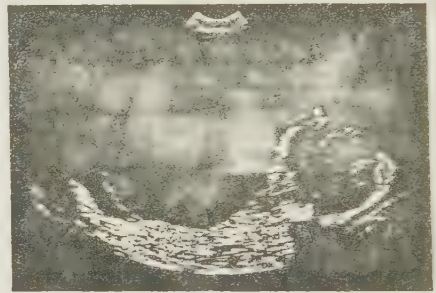


Abb. 8:

Longitudinaler Ultrasonographischer Scan am uterinen Fetus (gleicher Fall wie Abb. 7). Eine sehr große cystische Struktur (C) liegt ober- und hinterhalb des fetalen Kopfes (FH). Amnionflüssigkeit (AF) ist auch eingezeichnet. (Redford 1984)

II. 6. b) post-partale Diagnose

Üblicherweise wird die Diagnose eines Lymphangioms aufgrund des klinischen Bildes mit Inspektion und Palpation gestellt (s. S. 21 bis 24). Das Lymphangiom variiert stark in der Größe, von wenigen Zentimetern bis kindskopfgroß. Es stellt sich als weicher, komprimierbarer Tumor dar, der verschieblich ist. Die umliegenden Lymphknoten sind nicht beteiligt. Eine Diaphanie stellt einen meist transilluminierenden Tumor dar (Regenbrecht 1959; Bill 1965; Bradic 1967; Meinel 1974; Becker 1983; Nelson 1983; Baker 1984; Busch 1984; Emery 1984).

II. 6. c) diagnostische Hilfsmittel

Zur Sicherung der Diagnose und zur Abgrenzung der Differenzialdiagnosen, sowie zur Vermeidung möglicher Komplikationen sind diagnostische Hilfsmittel sehr nützlich. Der von vielen Autoren empfohlene Röntgenthorax zeigt die mögliche Ausdehnung der Lymphangiome ins Mediastinum (Bradic 1967; Singh 1971; Perkes 1979; Ravitch 1979; Busch 1984; Schloss 1984), aber die strahlenbelastende Untersuchung zeigt nicht auf, welche Form eines Angioms zu erwarten ist (Barnhart 1967; Vesin 1974).

Konventionelle Röntgenaufnahmen der Halsweichteile lassen Zysten, Luftansammlungen und Verschattungen erkennen (Becker 1983).

Sialographie, Jod¹³¹ Kontrastmitteldarstellung, Bronchoskopie, Laryngoskopie, Technetiumskanner, Angiographie, Lymphographie und Lymphangiographie sind Hilfsmittel um die Ausdehnung und Infiltration des Lymphangioms besser zu lokalisieren, sie werden aber nur selten angewandt (Morphis 1970; Singh 1971; Edwards 1972; Castellino 1975; Gugliantini 1975; Kutarna 1975; Merland 1979; Beltz 1980; Engels 1980; Merland 1980; Wisnicki 1984; Brown 1986; Griffin 1986).

Die Sonographie ist vor allem als nebenwirkungsfreie Verlaufsbeobachtung zystischer Tumore gut geeignet (Bingham 1971; Perkes 1979; Schloss 1984; Kalifa 1985). Der CT-Scan läßt am besten die Lokalisation und Infiltration erkennen, ist aber strahlenbelastend und kostenintensiv (Ferguson 1977; Pilla 1982; Silvermann 1983; Schloss 1984; Som 1984; Brown 1986; Griffin 1986; Korman 1986).

Da "Lymphangiom" eine histologische Diagnose ist, kann nur eine Probeexcision das Vorliegen dieses Tumors beweisen, die Probeexcision ist aber mit der Gefahr der Infektion und der Einblutung verbunden und nur in Zweifelsfällen angebracht (Stricker 1971; Jaffe 1973; Földi 1974).

Ist das Lymphangiom nicht am Hals, sondern auch an anderen Stellen lokalisiert, sind zum Teil weitere diagnostische Hilfsmittel nötig.

II. 7. Differentialdiagnose

Die Differentialdiagnose des Lymphangioms hängt von seiner Lokalisation ab und ist am Hals sehr vielfältig. Unter dem diagnostischen Oberbegriff Weichteiltumor ist das Lymphangiom selten, Bunte fand unter 1033 derartigen Tumoren nur 25 Lymphangiome bei Patienten jeglichen Alters (Bunte 1981).

Oft werden Kinder mit Lymphangiomen mit anderen Diagnosen überwiesen, "die häufigsten Einweisungsdiagnosen lauten Hämangiom, Gefäßmißbildung, Teratom, Lipom, Karzinom und Kiemengangsyste" (Gottschalk 1968).

Als Differentialdiagnose müssen folgende Erkrankungen in Betracht gezogen werden:

- Hämangiom, das sich meist spontan rückbildet und das nicht transilluminierend ist
- mediale und laterale Fisteln und Cysten, die kaum komprimierbar sind
- Lymphadenitis colli
- lokalisierte Hämatome
- Kasabach-Merriit Syndrom
- Neurofibrom
- Lymphangiosarkoma
- Lymphadenitis
- Angiofibrom
- Lymphödem
- sekundäre Lymphcysten (posttraumatisch)
= Lymphocele oder Pseudocyste
- Lipome und andere seltene Weichteiltumore, wie Fibrome oder neurogene Tumore
- Dermoid- und Epidermoidcysten
- persistierende obere linke Hohlvene
- angeborene oder erworbene Struma
- M. Hodgkin und andere maligne Lymphome
- sehr selten maligne Weichteiltumore bei Kindern
- metastatische Tumoren
- Teratome
- Speicheldrüsenretentionscysten
- Thyroideacysten
- cervikale Lymphknoten
- Lymphangiomyomatosis, Lymphektasie

(Moussatos 1963; Hecker 1964; Dennison 1967; Crikelair 1968; Gottschalk 1968; Conley 1970; Jaffe 1973; Daube 1974; Fonkalsrud 1974; Saijo 1975a; Saijo 1975b; Lehner 1978; Van Cauwelaert 1978; Beltz 1980; Charissis 1980; Coerdts 1980; Devens 1980; Engels 1980; Grabb 1980; Pintér 1980; Schwemmler 1980; Handler 1981;

Leicht 1981; Spitz 1981; Herzog 1982; Esterly 1983; Steinböck 1983; Baker 1984; Busch 1984).

Lymphangiom und Hämangiolymphangiom sind gelegentlich mit anderen angeborenen Defekten kombiniert, z.B. "angeborener Herzfehler, mentale Retardation, angeborene Hüftluxation, Klumpfuß, Down Syndrom, nicht angelegter Milchgang, bilaterale Inguinalhernien, Unreife, niedriger Ohransatz, große Hiatushernie, Histiocytose X, Angiofibrom, Hämangiom, Liposarkom, Fibro-Lipo-Hämangiom und ein gastrisches Hämangiom (Stromberg 1976; Van Cauwelaert 1978).

II. 8. Therapie

In der Literatur sind spontanes Verhalten, nicht-operative und operative Therapie bzw. der optimale Zeitpunkt und die nötige Radikalität umstritten. Die Therapie ist in jedem individuellen Fall verschieden, um möglichst risikoarm eine dauerhafte Heilung zu erreichen.

"Die Ziele der Therapie sind: Entfernung der Läsion und komplette Heilung; keine Morbidität oder Mortalität; gutes kosmetisches Resultat" (Van Cauwelaert 1978).

Es sollte nur von sehr erfahrenen Chirurgen operiert werden (Barbarosa 1974).

II. 8. a) spontanes Verhalten und Dignität

Von vielen Autoren wurden keine spontanen kompletten Remissionen von Lymphangiomen beobachtet, einige Autoren beschreiben vereinzelte spontane Heilungen, wobei die Sicherung der Diagnose durch Biopsie nicht erfolgte (s. Tab. 4). Auf der anderen Seite mögen zahllose Lymphangiome, die nie als solche diagnostiziert wurden, spontan vollständig remittiert sein. Eine genaue Beurteilung, ob es nur wenige oder keine spontanen Remissionen gibt, ist aus ethischen Gründen nicht möglich und auch nicht nötig.

Einige Autoren empfehlen ein möglichst abwartendes Verhalten, dies erfordert selbstverständlich eine sehr engmaschige klinische Verlaufskontrolle einschließlich regelmäßiger Photographien (Brown 1976; Grabb 1980; Schloss 1984; Weidenbecher 1984).

Auch die Frage der Dignität der Lymphangiome wird verschieden gewertet. Histologisch wird es benigne beurteilt, obgleich einige wenige maligne Übergänge in Lymphangiosarkome beschrieben wurden (Knorr 1951; Regenbrecht 1959; Gottschalk 1968; Fisher 1970; Rasaretnam 1976).

Allgemein gilt Crikelairs Beurteilung, daß die Lymphangiome "histologisch gutartig, klinisch aber maligne"

sind (Crikelair 1968). Dies ist auch durch das infiltrative, und umliegende Organe verdrängende, Wachstum zu verstehen; das Lymphangiom kann so Larynx, Pharynx, Trachea, Nerven, Blutgefäße etc. schädigen. Auch treten nach radikaler Operation Rezidive auf, "was die Gutartigkeit der Lymphangiome sehr in Frage stellt" (Busch 1984).

Tab. 4: spontanes Verhalten der Lymphangiome
(alle Lokalisationen)

Autor		Gesamt- zahl	spontane Remissionen
Hillenberg	1947	4	1
Broomhead	1964	44	7
Bill	1965	61	0
Bachmann	1967	1000	5
Singh	1971	32	0
Meinel	1972	45	0
Schwarz	1972	72	2
Chait	1974	26	0
Daube	1974	31	7
Stromberg	1976	58	1
Schüle	1977	31	0
Van Cauwelaert	1978	21	0
Grabb	1980	17	7
Emery	1984	37	3
Schloss	1984	7	1
Weidenbecher	1984	22	0
Summe		1508	34
in %		100	2,3

II. 8. b) nicht-operative Therapie

Infizierte Lymphangiome sollten antibiotisch behandelt werden, eventuell sollten auch Steroide bei starker Schwellung eingesetzt werden (Broomhead 1964; Bill 1965; Ninh 1974; Rickham 1980; Busch 1984; Mulliken 1984).

Bei respiratorischen Schwierigkeiten kann auch bereits präoperativ eine Tracheotomie nötig sein, wenn das Geschwulst sich plötzlich vergrößert und im Larynx-bereich zu Kompressionen führt (Bill 1965; Barrand 1973; Ikeda 1977; Marshall 1977; Grabb 1980).

Notfallmäßig kommen auch Punktion und Aspiration eines großen, akut geschwollenen Lymphangioms in Betracht, was aber keine Aussicht auf dauerhafte Heilung bietet (Stromberg 1976).

Einige nicht operative Therapiemöglichkeiten sind in der Literatur beschrieben worden, ihre Nützlichkeit stand aber stets im Zusammenhang mit den operativen und anästhetischen Risiken, die heute geringer als zuvor sind.

Früher wurde oft die Strahlentherapie mit Röntgen-, Radium- und Radonstrahlen empfohlen (Figi 1929; Brodersen 1940; Watson 1940). Diese Therapieform wurde mittlerweile ganz verlassen, da das jugendliche Alter der Patienten eine so hohe Strahlenbelastung im Vergleich zu den geringeren Risiken der Operation nicht rechtfertigt. Zudem ist es umstritten, ob diese Strahlentherapie überhaupt einen Therapieeffekt erzielt (Galofre 1962; Broomhead 1964; Ninh 1974; Stromberg 1976). Bei Lymphangioma circumscriptum wird die Strahlentherapie immer noch teilweise empfohlen (O'Cathail 1985).

Sklerosierung, Thermokauter und Diathermie sind andere Möglichkeiten, ein Lymphangiom zu behandeln, allerdings sind sie mit dem Risiko von Gewebse nekrosen, Thrombosen und Infektionen verbunden. Ihre Anwendung scheint aber bei kleineren Lymphangiomen möglich zu sein (Aiken 1951; Galofre 1962; Broomhead 1964; Crawford 1973; Stromberg 1976).

Bei Tumoren, die operativ nicht geheilt werden konnten, schlagen Ikeda und Yura eine Bleomycin Therapie vor (Ikeda 1977; Yura 1977). "Bei verbliebenen, nicht reserzierbaren Tumoranteilen war die Injektion von Bleomycin als sklerosierendes Mittel sehr erfolgreich" (Ikeda 1977).

Riche unterscheidet "kapilläre angeborene Lymphangiome, die sehr wenig Tendenz zur Regression besitzen, von echten cystischen Lymphangiomen, die sich nach der Geburt entwickeln, wahrscheinlich aufgrund einer Lymphblockade und die keine echten kongenitalen Mißbildungen sind. Das erklärt wahrscheinlich, weshalb letztere Läsionen sich entweder spontan zurückbilden oder noch schneller nach Behandlung mit Produkten wie Ethibloc. Im

letzteren Fall erscheint es, als ob die Effizienz von Ethibloc wie die der Chirurgie sei, ohne aber eine Narbe zu hinterlassen, und deshalb vor der Operation versucht werden sollte" (Riche 1986). Bei dieser Therapie mit sklerosierenden Agentien bzw. abwartender Haltung wurde bei 8 von 10 Patienten eine Remission beobachtet (Riche 1986). Bei lebensbedrohlichen Tumoren wird als letzter Ausweg auch der Einsatz des alkylierenden Chemotherapeutikums Cyclophosphamid empfohlen (Hurvitz 1986). Auch ein Steroideinsatz lokal in den Tumor wird gelegentlich bei diesen Fällen befürwortet (Cario 1977; Williams 1979).

II. 8. c) operative Therapie

(Zeitpunkt, Radikalität, Technik)

Die Operation des Lymphangioms stellt die Therapiemöglichkeit der Wahl dar, wie fast alle Autoren feststellen (Goetsch 1939; Regenbrecht 1959; Broomhead 1964; Bill 1965; Imdahl 1966; Paletta 1966; Gottschalk 1968; Ward 1970; Mustardé 1971; Fanconi 1972; Meinel 1972; Schwarz 1972; Stark 1973; Ninh 1974; Van Cauwelaert 1978; Engels 1980; Schwemme 1980; Randolph 1981; Kummer 1982; Scheffer 1985). Chait beschränkt die Operation auf größere Tumore (Chait 1974).

Als Zeitpunkt wird von vielen Autoren eine frühestmögliche Operation angestrebt, womit mögliche Komplikationen des spontanen Verlaufes vermieden werden (Perzik 1960; Bill 1965; Bradic 1967; Gottschalk 1968; Schwarz 1972; Chait 1974; Van Cauwelaert 1978; Schwemme 1980; Hecker 1982; Emery 1984).

Einige Autoren streben eine spätere Operation an, um eine mögliche spontane Remission abzuwarten (Regenbrecht 1959; Imdahl 1966; Bachmann 1967; Köle 1970; Batsakis 1979; Grabb 1980; Weidenbecher 1983; Busch 1984; Schloss 1984).

Sicher gilt, daß bei akuten respiratorischen oder anderen Notfällen sofort operiert werden kann, während bei elektiven Operationen ein Termin gewählt wird, an dem minimale präoperative Risiken bestehen, z.B. sollte der Patient infektfrei sein (Ninh 1974; Glanz 1984).

In Tab. 5 wird die Zeitspanne zwischen erstmaligem Auftreten von Symptomen und der erstmaligen Operation gezeigt, wie sie in der Literatur beschrieben wurde.

In Tab. 6 wird das Alter bei der ersten Operation dargestellt.

Die Frage nach der Radikalität der Operation von Lymphangiomen kann nur individuell beantwortet werden. Es wird eine komplette einmalige Excision angestrebt. Meist stellt sich erst unter der Operation die Ausdehnung des Lymphangioms ins umliegende Gewebe dar, seine Verbindung

mit Nerven, Blutgefäßen und anderen Strukturen. Oft kann der Tumor nur durch mehrfache partielle Excision entfernt werden, vor allem, wenn er besonders groß ist oder mehrere Organe betrifft. Es ist wichtiger, vitale Strukturen zu schonen, als den Tumor komplett auszuräumen (Gottschalk 1968; Chait 1974; Schüle 1977; Van Cauwelaert 1978; Breitner 1982; Hecker 1982; Emery 1984).

Die Operationstechnik hängt sehr von der Ausdehnung und exakten Lokalisation am Hals ab, viele Autoren schildern ihr Verfahren. Als Beispiel sei hier die Operationstechnik Schwemmler zitiert, die für ein cystisches Hygrom im lateralen Halsdreieck gilt: "Da immer mit einem größeren Blutverlust zu rechnen ist, muß auf einen guten venösen Zugang besonderen Wert gelegt werden. ... Es empfiehlt sich eine Schnittführung, die oberhalb des Sternoclaviculargelenkes beginnt und seitlich zunächst parallel dem Schlüsselbein verläuft, um dann bogenförmig nach hinten oben zu ziehen. Im mittleren Drittel des Schnittes wird die Haut partiell ovalär umschnitten, dieser Bezirk jedoch nicht von der Unterlage abgelöst (Abb. 9). Eine Faßzange findet auf diese Weise einen besseren Halt, wenn bei der Präparation ein Gegenzug ausgeübt werden soll. Haut und Platysma werden, soweit notwendig, abgelöst, der Vorderrand des M. sternocleidomastoideus dargestellt und nach medial verzogen. Zur besseren Übersicht kann der claviculäre Ansatz, manchmal auch der ganze Muskel, durchtrennt werden. Je nach Größe und Lage des cystischen Hygroms müssen die Schnittführungen variiert oder zusätzliche Hilfsschnitte angelegt werden.

Die Präparation des zwischen Muskulatur, Nerven und Gefäßen sich ausbreitenden Gewebes ist mühsam und langwierig. Auf Blutstillung sollte man besonderen Wert legen, da den Neugeborenen oder Säuglingen kein größerer Blutverlust zugemutet werden darf. Besonders ist auf die nervösen Strukturen im seitlichen Halsdreieck zu achten. Der Plexus brachialis erscheint in der hinteren Scalenuslücke. Der N. phrenicus zieht schräg über die Vorderseite des M. scalenus anterior und der N. accessorius vom Hinterrand des M. sternocleidomastoideus schräg nach unten zum M. trapezius. Um Rezidive zu vermeiden, sollten möglichst alle Hygromanteile entfernt werden (Abb. 10). Dies kann jedoch bei den großen Hygromen mißlingen, vor allem, wenn sie sich in die Nackengegend, auf die Gegenseite oder in das Mediastinum ausgebreitet haben. Man muß sich in diesen Fällen damit begnügen, möglichst große Anteile der Lymphangiome wegzunehmen und in einer weiteren Sitzung den Rest zu exstirpieren" (Schwemmler 1980).

Einige Autoren empfehlen die Zuhilfenahme von Laser bei der Operation (Apfelberg 1982; Edgerton 1982; Kaplan 1982; Landthaler 1982; Serafin 1984).

Tab. 5: Zeitspanne zwischen erstmaligem Auftreten von Symptomen und erstmaliger Operation (alle Lokalisationen)

Jahre \ Autor	0-1	1-2	2-3	3-4	4-5	5-10	>10	Summe
Gottschalk 1968	24	1	2	2	--	1	--	30
Ward 1970	11	1	--	1	--	1	--	14
Stamm 1976	8	--	1	--	--	--	--	9
Stromberg 1976	44	6	-----3-----					53
Busch 1984	7	7	--	2	--	3	3	22
in % aller bis dahin operierten Patienten	73	85	88	91	91	95	100	128

Tab. 6: Alter bei Erst-Operation (alle Lokalisationen)

Jahre \ Autor	0-1	1-2	2-3	3-4	4-5	5-10	10-15	15-20	20-30	30-40	>40	Summe
Bill 1965	35	-13	-----				-----13-----					61
Gottschalk 1968	20	3	2	2	-	3	-	-	-	-	-	30
Ward 1970	8	3	-	1	-	2	-	1	-	-	-	15
Schwarz 1972	38	8	-----9-----			7	4	-	-	-	-	66
Stamm 1976	4	2	-	1	1	1	-	-	-	-	-	9
Spürkel 1980	12	-----4-----				-----3-----						9
Busch 1984	2	4	5	-	1	1	4	3	1	-	1	22
Schloss 1984	1	3	-	-	-	1	-	1	-	-	-	6
in % der bis zu diesem Lebensalter erstmalig operierten Patienten	51	60	72	75	78	83	86	88	90	90	100	228

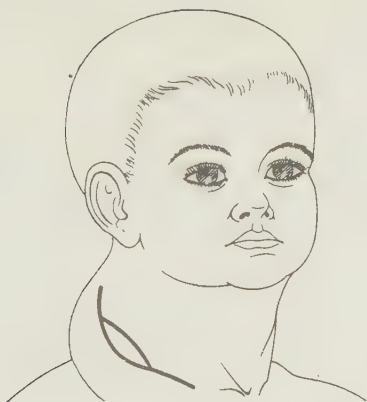


Abb. 9: Hautincision beim cystischen Hygrom. Ein ovaläres Hautstück wird umschnitten, um das Präparat bei der weiteren Präparation besser ankleben zu können (Schwemmle 1980).

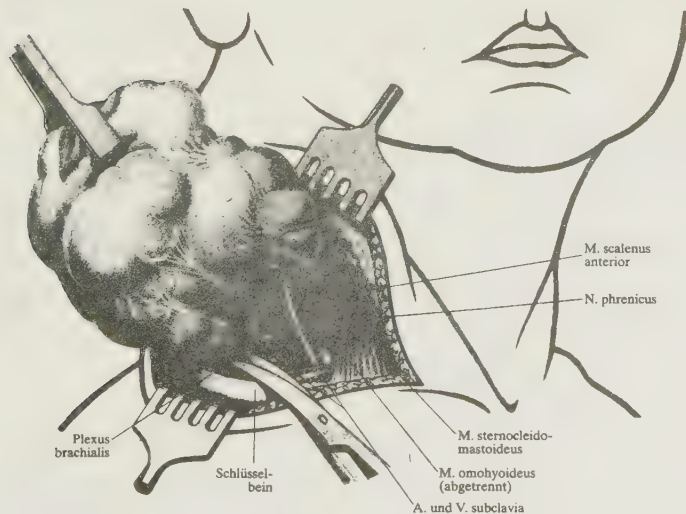


Abb. 10: Entfernung eines cystischen Hygroms. Möglichst alle sich zwischen Nerven und Gefäßen und in den Fascienräumen ausbreitenden Zapfen sollten exstirpiert werden (Schwemmle 1980).

Ein intra-oraler Zugang kann zur Vermeidung einer größeren sichtbaren Narbe dienen (Bauer 1976).

II. 8. d) operative Risiken

Es bestehen die üblichen allgemeinen operativen und anästhetischen Risiken, wie allergische Reaktionen, Blutverluste größeren Ausmaßes, Nahtinsuffizienzen, Narkosezwischenfälle, Hyperthermie etc. Daneben bestehen besondere Gefahren, die sich aus den anatomischen Voraussetzungen ergeben. Besonders muß auf folgende Strukturen geachtet werden: N. phrenicus, N. recurrens, N. hypoglossus, N. accessorius, Sympaticus und die großen Gefäße; bei Ausdehnung in Gesicht oder Axillabereich auch auf N. facialis und Plexus brachialis (Tschirren 1960; Lynn 1963; Broomhead 1964; Gottschalk 1968; Kole 1970; Ward 1970; Beahrs 1972; Kornfält 1973; Daube 1974; Herzog 1982; Busch 1984).

II. 9. Ergebnisse

Es werden als Erfolgsindikatoren der operativen Therapie der Lymphangiome Rezidivquote, postoperative Komplikationen und Letalitätsrate in der Literatur dargestellt.

II. 9. a) Rezidive

Rezidive können sowohl nach inkomplett als auch nach komplett exstirpierten Lymphangiomen auftreten, wie aus Tab. 7 ersichtbar ist. Meist treten Rezidive innerhalb des ersten Jahres nach der Operation auf. Rezidive können allerdings auch erst viele Jahre später auftreten, deshalb spielt die Dauer der Nachbeobachtung eine Rolle für die Rezidivquote. Teilweise werden Kinder vier- und noch mehrmals operiert, obwohl ursprünglich eine komplette Ausräumung des Lymphangioms angenommen wurde (Stromberg 1976; Emery 1984).

II. 9. b) postoperative Komplikationen

Wie nach jeder Operation sind Nachblutung, Wundinfektion, Sepsis, Nahtinsuffizienz und Aspirationspneumonie mögliche postoperative Komplikationen. Bei Lymphangiomen treten zudem Lymphödem, Lymphorrhoe, Lymphocele und Lymphfistel auf. Im Halsgebiet sind vor allem Nervenschädigungen gefürchtet, wie Verletzung von N. recurrens, N. accessorius, N. vagus und Sympathicus, was zum Horner-Syndrom führen kann. Desweiteren sind die

Tab. 7: Rezidivrate nach Lymphangiomexstirpation
(alle Lokalisationen)

Autor	Beobacht.- zeitraum	Zahl op. Patienten	Rezidive	komplette Exstirpat.	davon Rezidive	inkompl. Exstirpat.	davon Rezidive
Broomhead 1964	1949-1964	32	10	9	0	23	10
Bachmann 1967	-----	680	95	--	--	--	--
Müller 1967	1959-1966	7	0	7	0	--	--
Gottschalk 1968	1942-1959	27	9	15	3	12	6
	1962-1966	30	19	13	3	17	16
Ward 1970	-----	15	0	7	0	8	0
Schwarz 1972	1959-1972	66	23	--	--	--	--
Chait 1974	1959-1973	24	3	--	--	--	--
Daube 1974	1962-1974	30	7	21	4	9	3
Saijo 1975a	1927-1964	44	17	--	--	--	--
Stromberg 1976	1946-1974	84	24	36	6	48	18
Spürkel 1980	1953-1979	19	11	9	5	10	6
Busch 1984	-----	20	3	14	3	6	0
Emery 1984	1962-1982	37	16	7	0	30	16
Weidenbecher 1984	-----	21	3	14	3	7	0
Summe		1136	240	152	27	170	75
	in %	100	21	100	18	100	44

Tab. 8: Letalitätsrate nach Lymphangiomoperation
(alle Lokalisationen)

Autor		Beobachtungs- zeitraum	Patienten- zahl	letale Verläufe
Sill	1965	-----	61	3
Imdahl	1966	1950-1964	11	2
Bachmann	1967	-1966	680	57 1)
Müller	1967	1959-1965	7	2
Gottschalk	1968	1942-1959	35	3
		1962-1966	30	3
Hartl	1969	-----	24	0
Ward	1970	-----	15	1
Singh	1971	-----	32	3
Schwarz	1972	1959-1972	66	0
Barrand	1973	1958-1972	8	4
Chait	1974	1959-1973	24	0
Daube	1974	1962-1974	31	1
Meinel	1974	1959-1969	45	0
Ninh	1974	1961-1971	126	4
Saijo	1975a	1927-1964	164	6
Stamm	1976	1963-1975	9	0
Stromberg	1976	1946-1974	50	2
Garrido-Lestache	1978	1960-1978	22	2
Bhattacharyya	1981	-----	71	6
Busch	1984	-----	20	1
Summe			1531	100
in %			100	6,5

1) seit Einführung der Chemotherapie 1940 nur mehr 3,4%

Gefäße gefährdet, durch Druck im Carotisgebiet kann über den vaso-vagalen Reflex der Herzstillstand eintreten; Atem- und Trinkschwierigkeiten treten auf. Sich in andere Regionen ausdehnende Lymphangiome ziehen weitere Komplikationen nach sich, wie Schäden des N. hypoglossus mit Verlegung der Luftwege, des N. facialis im Parotisgebiet oder Schulterpareesen. Die Angaben über die Häufigkeit postoperativer Komplikationen schwanken sehr stark in der Literatur (Broomhead 1964; Gottschalk 1968; Daube 1974; Rapoport 1978; Van Cauwelaert 1978; Busch 1984; Clodius 1984; Wiswell 1986).

II. 9. c) Letalität

Die Letalität war vor über hundert Jahren zu Beginn der Lymphangiomtherapie sehr hoch, weit über die Hälfte der Kinder starben nach der Operation an Infektionen, Blutungen usw (Storch 1861). Mittlerweile ist die Letalitätsrate mit 6,5% wesentlich geringer, bei den seit 1970 veröffentlichten Fällen liegt sie bei 4,4%, wie aus Tab. 8 hervorgeht. Trotzdem sollten die Eltern vor der Einverständniserklärung auf diesen möglicherweise letalen Ausgang hingewiesen werden.

"Die postoperativen Todesursachen sind vor allem in Infektionen des Restlymphangioms oder des umgebenden Gewebes mit nachfolgender Sepsis sowie in Pneumonien und Ateminsuffizienzen nach Operationen von zervikalen, zerviko-mediastinalen, Zungen- und Larynxlymphangiomen zu suchen" (Gottschalk 1968).

III. Nachuntersuchung

Im Folgenden werden die Ergebnisse unserer Nachuntersuchungen aus dem Jahr 1986 geschildert.

III. 1. Fragestellung

Mit Hilfe der Nachuntersuchung sollte herausgefunden werden, ob die Ergebnisse der im Dr. von Haunerschen Kinderspital operierten Kinder mit Lymph- bzw. Hämangio-lymphangiom im Rahmen der in der Literatur beschriebenen Ergebnisse liegen.

Dazu wurden Rezidivquote bei kompletter bzw. imkompletter Exstirpation, postoperative Komplikationen und Letalität ermittelt. Außerdem sollten besondere, seltene Einzelergebnisse dargestellt werden.

III. 2. Patientengut, Methodik und Beobachtungszeitraum

Von 36 Kindern, die im Zeitraum von 1970 bis 1985 erstmals an einem histologisch gesicherten Lymphangiom bzw. Hämangiolymphangiom operiert wurden, haben wir 29 Kinder 1986 nachuntersuchen können. Der bisherige Krankheitsverlauf wurde anhand der Krankenakten sowie einer erneuten vollständigen Anamnese einschließlich Schwangerschaftsanamnese der Mutter ermittelt. Von den meisten Kindern gibt es seit Beginn ihrer Erkrankung Diapositive, die mit den bei der Nachuntersuchung gemachten Bildern zusammen einen guten optischen Überblick über den Verlauf erlauben. Alle 29 Kinder wurden von zwei verschiedenen Untersuchern klinisch bewertet. Bei fraglichen Rezidiven wurden weitere Maßnahmen, wie Röntgenaufnahmen oder Ultraschall, ergriffen. Ein Kind verstarb 1970 an den Folgen seiner Krankheit.

III. 3. Klassifikation

III. 3. a) Histologie und Morphologie

Unsere 36 Patienten hatten 78 Operationen und in Tab. 9 sind sie nach histologischer Diagnose der Operationspräparate aufgeschlüsselt. Bei ein- und demselben Patienten gab es oft je nach Zeitpunkt bzw. Lokalisation verschiedene histologische Diagnosen. Alle Patienten, die je als Hämangiolymphangiom klassifiziert wurden, bezeichnen wir fortan als Hämangiolymphangiom, unabhängig davon, daß diese bei anderen Excisionen als Hämangiome oder reine Lymphangiome eingeteilt wurden. Lymphangioma cysticum ist der häufigste vorgefundene Befund (s. Tab. 9).

III. 3. b) Lokalisation

Alle 36 Patienten wurden mindestens einmal an einem Lymph- bzw. Hämangiolymphangiom im Halsbereich operiert. Teils gleichzeitig, teils zu einem anderen Zeitpunkt wurden aber auch Geschwülste in anderen Regionen exstirpiert. Wie aus Tab. 10 hervorgeht, sind vor allem Zunge und Parotis mitbetroffen gewesen.

Tab. 9: Histologie laut Pathologiebericht der 36 operierten Patienten

Histologie	LA 1)	HLA 2)	LA 3)	Summe
Zahl operierter Patienten	21	9	6	36
Zahl der Operationen	34	31	13	78
Lymphangioma simplex	--	--	--	--
Lymphangioma cavernosum	1	2	--	3
Lymphangioma cysticum	17	2	3	22
nur als Lymphangiom bezeichnet	9	3	4	16
Hämangiolymphangiom	--	10	--	10
Hämangiom	--	5	--	5
Angiom	--	3	--	3
Ektasien	--	1	--	1
Lymphangiom + Neurofibrom	1	--	--	1
Lymphangiom + Lymphangiomatose	2	--	--	2
Lymphangiom + Lipom	1	--	--	1
Histologie meist unbekannt (meist auswärtig operiert)	3	5	6	14

1) als Lymphangiom nachuntersucht

2) als Hämangiolymphangiom nachuntersucht

3) Lymphangiome laut Krankenakten, nicht nachuntersucht

Tab. 10: Lokalisation; alle Patienten wurden mindestens einmal im Halsbereich operiert

Lokalisation	LA	HLA	Summe
Hals, links	13	4	17
Hals (ohne Seitenangabe)	5	12	17
Hals, rechts	13	2	15
Nacken	3	--	3
Parotis	5	--	5
Zunge	4	8	12
Sonst.	5	7	12
Gesamt	48	33	81

III. 4. Klinik

Es soll der klinische Verlauf vom ersten Auftreten bis zur ersten Operation dargestellt werden.

III. 4. a) Geschlecht

Die Geschlechtsverteilung geht aus Tab. 11 hervor.

Tab. 11: Geschlechtsverteilung

Geschlecht \ Art	LA	HLA	Gesamt (in %)
männlich	16	8	24 (67)
weiblich	11	1	12 (33)
Gesamt	27	9	36 (100)

Wir haben also doppelt soviele männliche wie weibliche Patienten, vor allem bei den Hamangiolympangiomen steht die einzige weibliche Patientin acht männlichen Patienten gegenüber.

III. 4. b) Zeitpunkt

Bei fast 2/3 aller Kinder wurde bereits bei Geburt ein Geschwulst gesehen, bis zum vierten Lebensjahr zeigten 34 unserer 36 Patienten erste Symptome, wie aus Tab. 12 zu ersehen ist.

III. 4. c) Symptome

Als erstes Symptom fand sich fast stets eine Schwellung, weitere Begleitsymptome waren je nach Lokalisation und Größe: Stridor, Zyanose, Atemnot, Makroglossie, Bewegungseinschränkung, Trinkschwierigkeiten.

III. 4. d) Probleme

Sechs Kinder wurden durch Sectio entbunden, da bereits intrauterine Probleme wie Hydramnion, pathologisches CTG oder vorhersehbares Geburtshindernis aufgetreten waren. Zehn Kinder litten, wenigstens zeitweilig, unter Atemschwierigkeiten, die bis zur künstlichen Beatmung führen konnten. Ess- und Trinkschwierigkeiten, Makroglossie und infizierte Lymphangiome waren weitere präoperative Schwierigkeiten. Mehrere Mütter berichteten über Schwierigkeiten psychischer Art ihrer Kinder in Kindergarten und Schule wegen des teils entstellenden Aussehens vor bzw. nach Operation.

III. 5. Diagnose

Bei einem Kind wurde bereits intrauterin ein cystisches Hygrom mittels Ultraschalluntersuchung der Mutter diagnostiziert. Es wurde per Sectio entbunden. Der intrauterine Verdacht wurde sieben Monate später durch die histologische Untersuchung des Operationspräparates bestätigt.

Alle anderen Kinder wurden erst post-partal anhand ihrer klinischen Symptomatik diagnostiziert.

Bei fast allen Kindern wurde präoperativ ein Röntgen-thorax angefertigt, der teilweise auch die Ausdehnung des Lymphangioms erkennen läßt, wie z. B. in Abb. 11.

Tab. 12: Zeitpunkt des ersten Auftretens

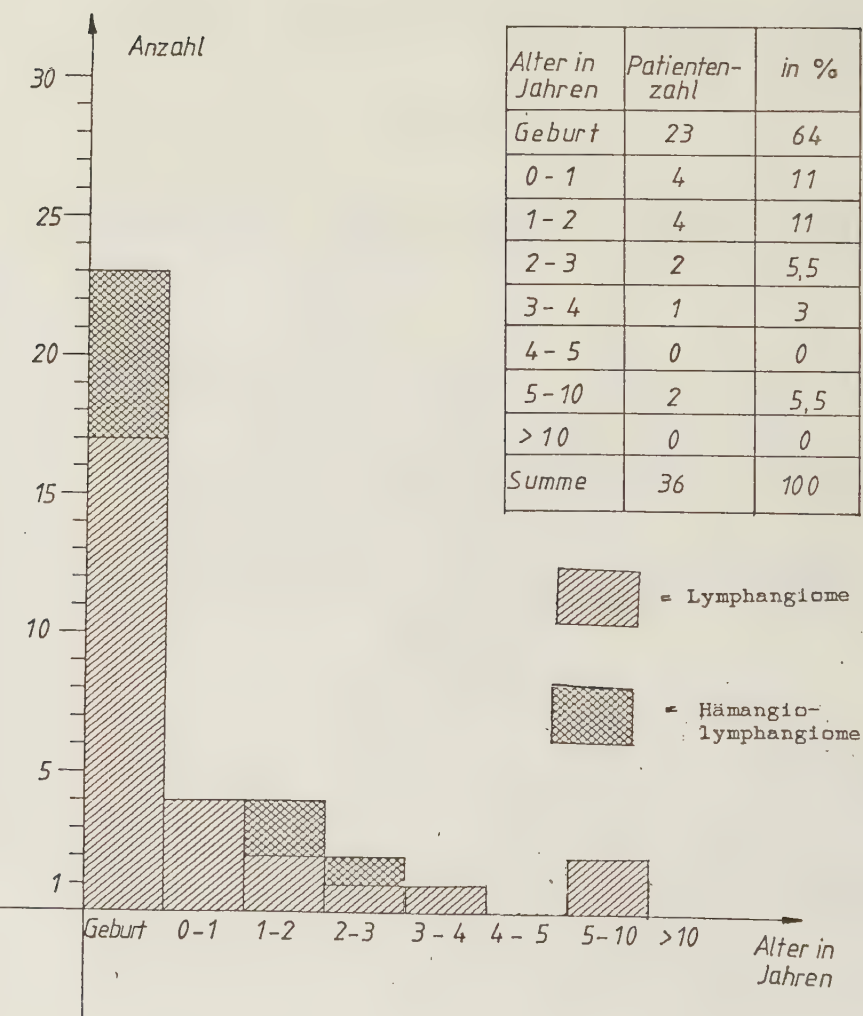




Abb. 11a: Röntgen-Schädel

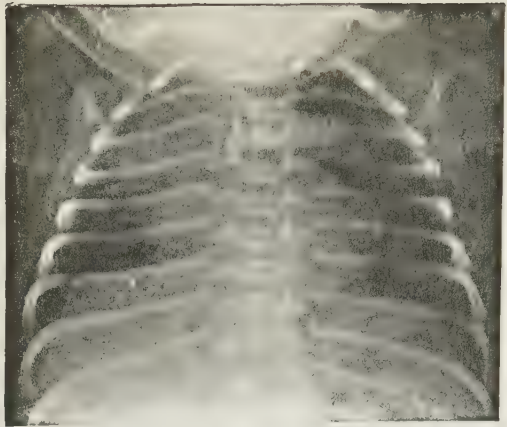


Abb. 11b: Röntgen-Thorax

Abb. 11a+b:
Hämangiolymphangiom, ausgedehnt in
Mundboden - Hals - Zunge, erste
Lebenswoche

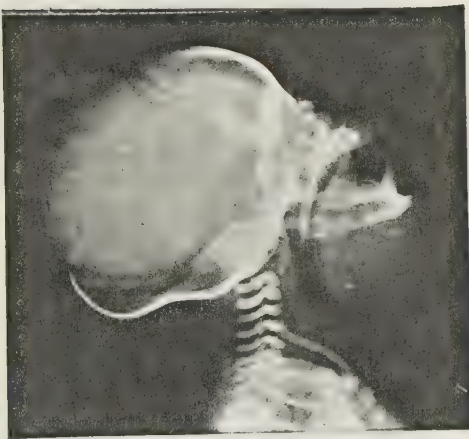


Abb. 11c:
Röntgen-Schädel, erster Lebenstag

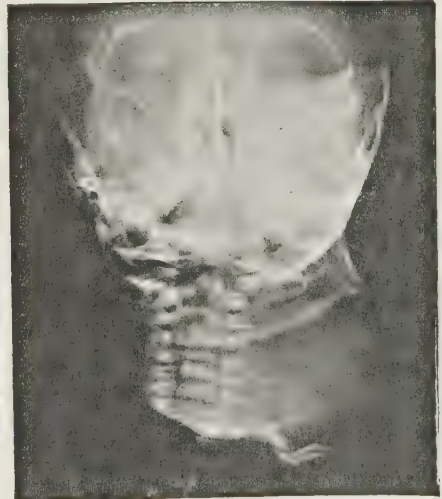


Abb. 11d:
Röntgen-Schädel, acht Monate

Abb. 11c+d: Hämangiolymphangiom, ausgedehnt in Wange - Hals - Thorax

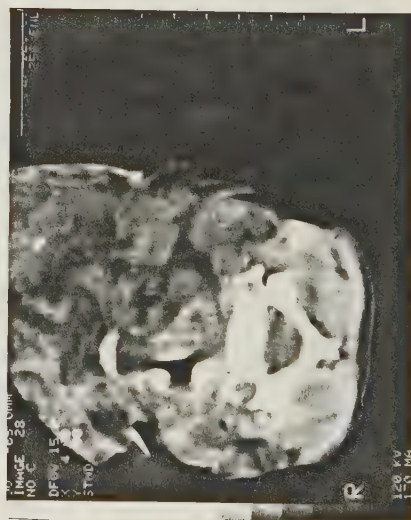
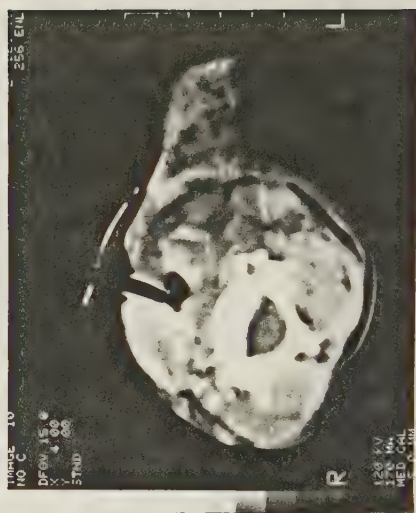
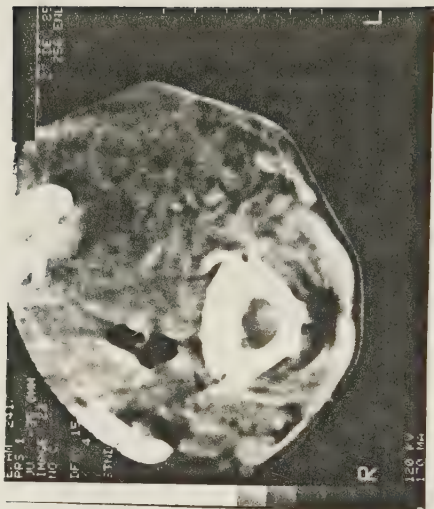
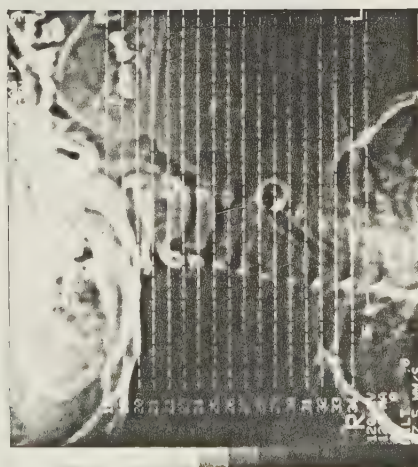
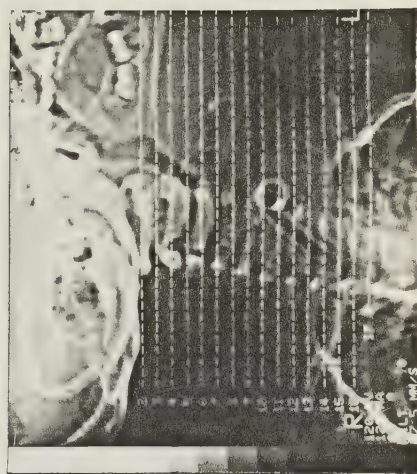


Abb. 12: CT-Befunde eines ausgedehnten Hämangiolympangioms



im Kopf - Hals - Bereich, ein Jahr

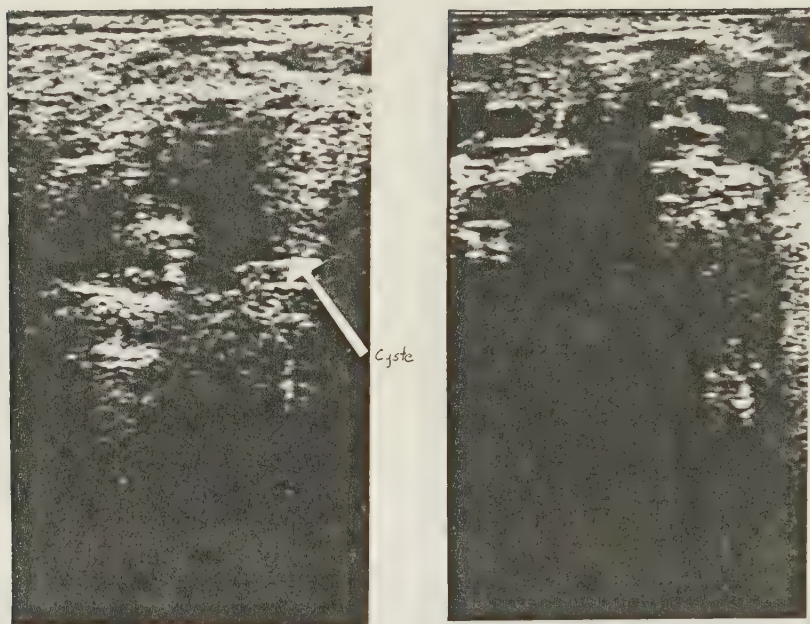


Abb. 13: Sonographiebefunde eines Rezidives eines
cystischen Lymphangioms am Hals

Bei fünf Patienten wurde der Geschwulst mit Hilfe eines Computertomogramms dargestellt, durch das die Ausdehnung und Infiltration besser zu erkennen war, wie auch in Abb. 12 gut zu erkennen ist. Zwei Angiographien wurden durchgeführt. Bei der Nachuntersuchung haben wir Ultraschalluntersuchungen bei fraglichen Rezidiven verwendet, wenn es sich um ein cystisches Gebilde handelte, ließ es sich auch gut darstellen, wie in Abb. 13 ersichtlich ist.

Bei Komplikationen oder zur Sicherung der Differentialdiagnose wurden andere Untersuchungen durchgeführt, wie EKG, Echokardiographie, Bronchoskopie, Laryngoskopie oder Tracheoskopie.

III. 6. Therapie

III. 6. a) nicht-operative Therapie

Zwischen Beginn der Symptomatik und erstmaliger operativer Therapie lag ein Zeitraum zwischen einem Tag und elf Jahren. 31% aller Kinder wurde bereits im ersten Monat, 56% innerhalb von drei Monaten und 78% im ersten Jahr operiert. (s. Tab. 14).

In diesem Zeitraum wurden die Patienten regelmäßig untersucht und die Eltern angewiesen, bei plötzlicher Verschlechterung des Befundes sofort die Klinik aufzusuchen. Bei infektiösen Erkrankungen und folgender Anschwellung des Lymphangioms wurden zunächst Antibiotika angewendet. Drei Kinder mußten bereits präoperativ wegen akuten Atemschwierigkeiten intubiert, oder gar tracheotomiert und beatmet werden. Wenn möglich wurde zum Zeitpunkt der Wahl operiert, d. h. wenn der Patient außer dem Lymphangiom beschwerdefrei war und in den letzten vier Wochen keine infektiöse Erkrankung oder Impfung hatte.

III. 6. b) operative Therapie

Die 36 Patienten wurden bislang je ein- bis sechsmal operiert, die Hälfte davon nur einmal. Vor allem die Hämangiolymphangiome wurden häufiger operiert als die reinen Lymphangiome, was auch in Tab. 13 zu sehen ist. Teilweise waren dies Operationen in verschiedenen Regionen, oder es wurde versucht, das Geschwulst in toto zu entfernen oder es wurde nur eine Teilresektion durchgeführt. Zudem kamen einige Rezidivexcisionen vor. Vier Kinder wurden ursprünglich an anderen Kliniken erstmalig operiert.

Tab. 13: Anzahl der Operationen je Patient

Anzahl \ Gruppe	1	2	3	4	5	6
LA nachuntersucht	13	5	1	2	-	-
LA nicht nachuntersucht	3	1	1	-	1	-
HLA nachuntersucht	2	2	-	2	1	2
Summe	18	8	2	4	2	2

Das Alter bei der ersten Operation schwankte zwischen einem Tag und elf Jahren, ein Viertel aller Patienten wurde bereits im zarten Alter von einem Monat, zwei Drittel im ersten Lebensjahr operiert (s. Tab. 15).

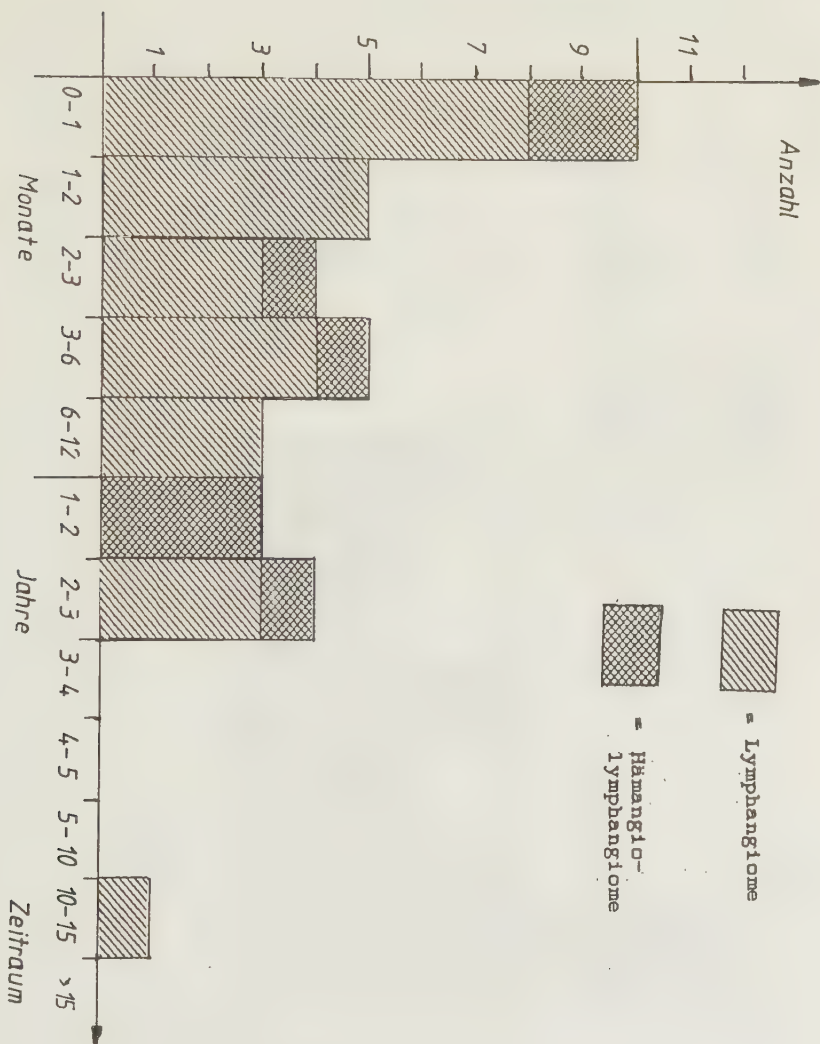
III. 7. Ergebnisse

III. 7. a) Rezidive

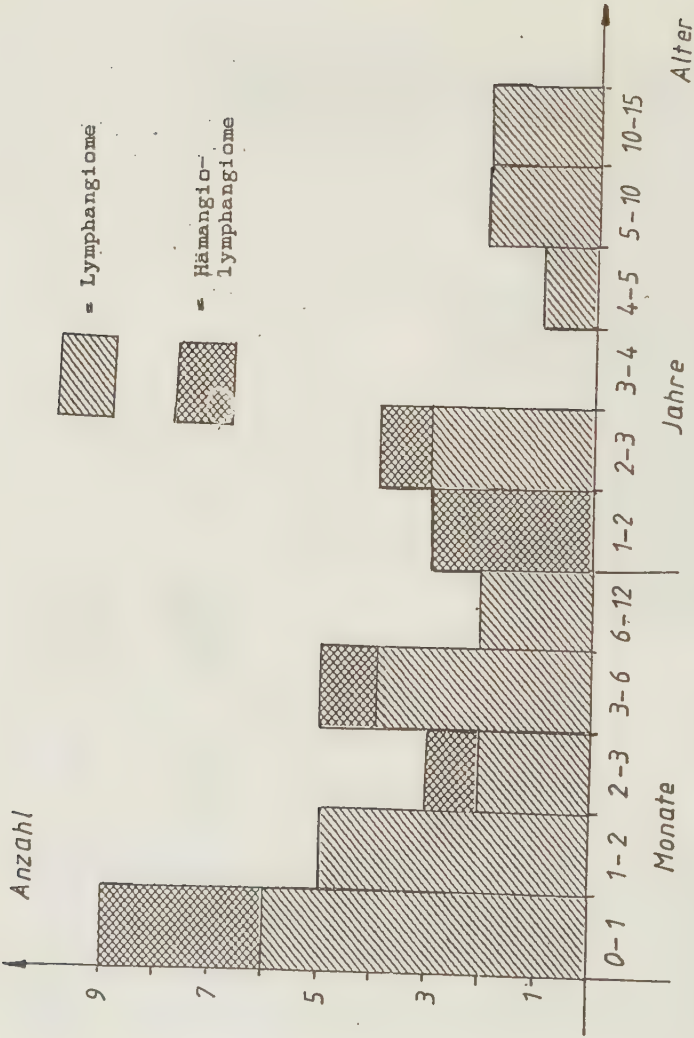
Bei der Nachuntersuchung wurde vor allem auf ein mögliches Rezidiv geachtet; 73% aller Kinder waren rezidivfrei, 7% noch nicht vollständig exstirpiert und 20% hatten ein Rezidiv (s. Tab. 16). Während nur 10% der reinen Lymphangiome ein Rezidiv aufwiesen, zeigten 45% der Hämangiolymphangiome ein Rezidiv (s. Tab. 16).

Zur Beurteilung der Rezidivquote ist der zeitliche Abstand zur letzten Operation von Bedeutung. Bei den 22 rezidivfreien Patienten lagen im Durchschnitt 7,9 Jahre zwischen der letzten Operation und dem Zeitpunkt der Nachuntersuchung bei einer Spanne von 0 bis 17 Jahren. Bei den 6 Patienten, bei denen ein Rezidiv gefunden wurde, waren im Durchschnitt nur 2,8 Jahre vergangen, die Spanne lag in einem Bereich von nur 1 bis 7 Jahren (s. Tab. 17).

Tab. 14: Zeitraum zwischen Beginn der Symptomatik und erstmaliger Operation



Tab. 15: Alter bei Erst-Operation



Tab. 16: Rezidivquote

Ergebnis \ Gruppe	kein Rezidiv	Rezidiv	bislang noch nicht vollst. exstirpiert
Lymphangiome	18 85%	2 10%	1 5%
Hämangio- lymphangiome	4 45%	4 45%	1 10%
Gesamt	22 73%	6 20%	2 7%

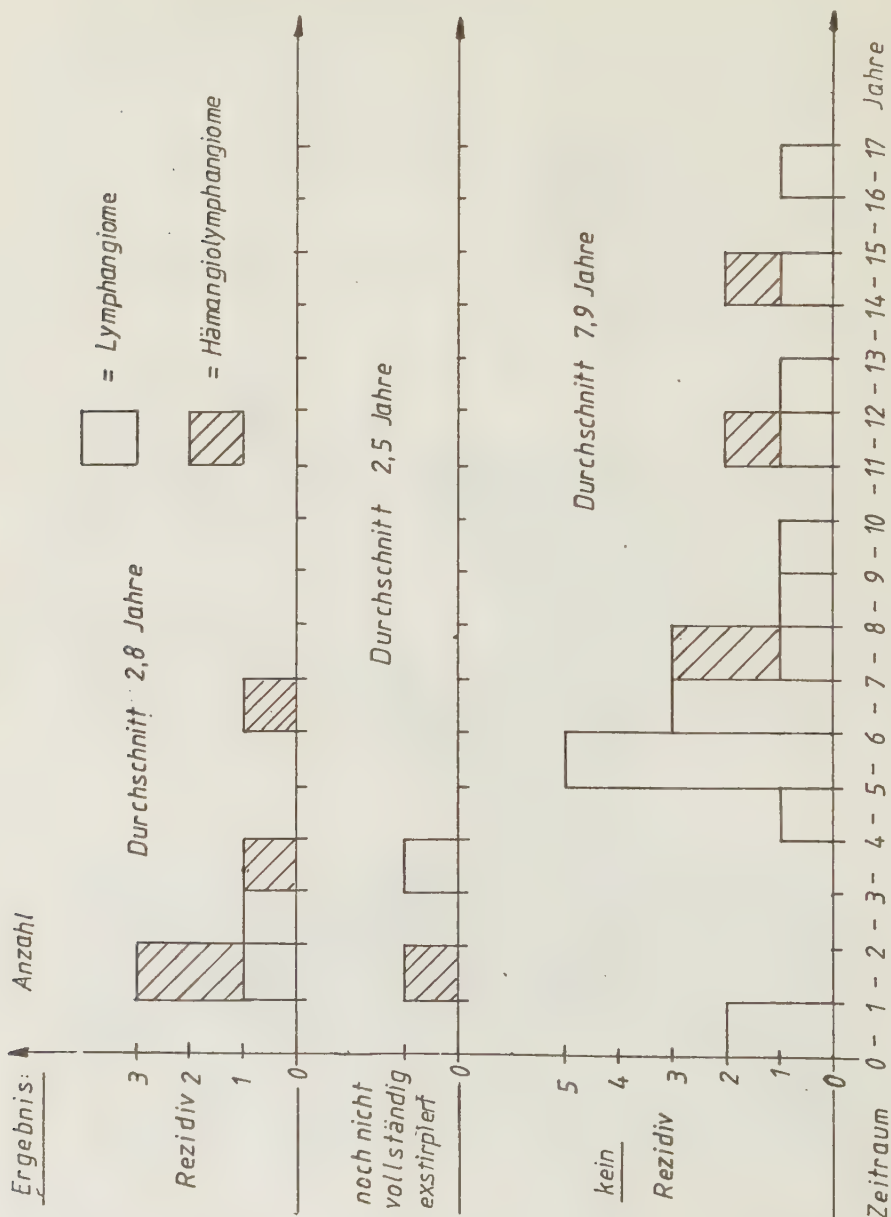
Bei beiden Rezidiven von Lymphangiomen war laut Operationsbericht eine komplette Excision vorgenommen worden. Bei einem Rezidiv eines Hämangiolymphangioms war ebenfalls eine komplette Excision beschrieben, die anderen drei Rezidive von Hämangiolymphangiomen fanden sich nach Teilresektionen.

Die rezidierten Lymphangiome waren beide über den Halsbereich hinaus ausgedehnt, einmal in den Parotisbereich und das andere Mal in Zunge und Mundboden. Auch alle vier Hämangiolymphangiome mit Rezidiv dehnten sich weiter aus, drei in den Zungen-Mundbodenbereich und eins in Wange-Oberlippe. Alle sechs Rezidivpatienten hatten Symptome von Geburt an und fünf sind im ersten Lebensjahr operiert worden.

III. 7. b) postoperative Komplikationen

Es traten verschiedene postoperative Komplikationen auf, wie aus Tab. 18 ersichtlich ist; vor allem Infektionen, protrahierte Intubation, Nachblutung und Facialisparesen. 62% aller später untersuchten Lymphangiompatienten hatten keine postoperativen Beschwerden, aber nur 33% aller Operationen verliefen ohne postoperative Komplikationen. Sie wurden sowohl aus den Krankenakten als auch aus einer nochmaligen Anamnese und Untersuchung ermittelt. Zum Zeitpunkt der Nachuntersuchung waren die in Tab. 19 aufgeführten Komplikationen zu finden. Die Hälfte aller Lymphangiompatienten und ein Drittel aller Hämangiolymphangiompatienten waren in der Nachuntersuchung ohne irgendwelche Komplikationen. Vor allem

Tab. 17: Zeitraum zwischen der letzten Operation und der Nachuntersuchung



Tab. 18: postoperative Komplikationen

	LA nachunters.	LA nicht nachunters.	HLA 1)	Gesamt
Reanimation	1	-	1	2
Intubation	4	1	3	8
Tracheotomie	2	1	1	4
Sepsis	-	-	1	1
Disseminierte intravasale Koagulation	-	-	1	1
Krampf- anfälle	-	-	1	1
Nachblutung	1	-	6	7
Sprachschwie- rigkeiten	-	1	1	2
Hornersyndrom	2	-	-	2
Facialis- parese	3	1	1	5
Recurrrens- parese	1	-	-	1
Infektion	2	1	6	9
Wundheilungs- störung	1	3	-	4
Lymphorrhoe	1	-	-	1
Lymphödem	-	2	1	3
völlig komp- likationslose Operation (in %)	21 (62)	1 (8)	4 (13)	26 (33)
Gesamtzahl d. Operationen	34	13	31	78

1) als Hämangiolymphangiom nachuntersucht

Tab. 19: Bestehende Komplikationen bei der
Nachuntersuchung

	LA	HLA	Gesamt
Tracheostoma	--	1	1
Atembeschwerden	--	2	2
partieller Riesenwuchs	--	1	1
Ess- und Trink- schwierigkeiten	--	1	1
Facialisparese	3	1	4
Hornersyndrom	2	--	2
Sprachprobleme	--	2	2
Schulterschiefstellung	1	--	1
Mundschiefstellung	1	1	2
Gesichtsasymmetrie	1	--	1
Lymphorrhoe	4	3	7
Wundheilungsstörung	1	1	2
hypertrophes Narbenkeloid	2	--	2
Patientenzahl	20	9	29
davon ohne jegliche Komplikation	10	3	13
(in %)	(50)	(33)	(45)

Kinder mit sehr deutlichen Veränderungen, wie partiellem Riesenwuchs, Asymmetrien und Sprachproblemen, haben zudem psychische Schwierigkeiten. Sie werden in der Schule als Außenseiter behandelt. Oft haben sie eine übermäßig starke Mutter-Kind Beziehung.

III. 7. c) Letalität

Ein Kind starb im dritten postoperativen Monat, bei der Operation wurde außer einem lymphangiomatösen Anteil auch ein Neurofibrom gefunden. Wir haben somit eine Letalität von 3,3%.

III. 8. besondere Einzelergebnisse

Über einige besondere Einzelergebnisse soll berichtet werden. Am Ende befindet sich noch ein Foto Anhang.

Zu berichten ist von der Mutter des Patienten, bei dem im 2. Lebensjahr ein cystisches Hämangiolymphangiom im Halsbereich auftrat, das innerhalb von 14 Tagen entfernt wurde und das nicht rezidierte. Diese Mutter wurde drei Jahre nach der Operation ihres Sohnes an einem histologisch gesichertem cystischen Lymphangiom im rechten Oberbauch operiert, nachdem sie 1 1/2 Jahre zunehmende Oberbauchbeschwerden hatte. Über intra-abdominelle Lymphangiome sind zahlreiche Arbeiten erschienen (Hollmann 1962; Goodman 1963; Henzel 1966; Drüner 1967; Daube 1974; Drago 1976; Golematz 1977; Mennemeyer 1979; Busch 1984; Schmidt 1985; Takiff 1985). Dieser Fall, daß Mutter und Kind an einem histologisch gesichertem Lymphangiom leiden, ist bislang noch nicht in der Literatur beschrieben worden.

Bei zwei Müttern war während ihrer Schwangerschaft ein Diabetes mellitus bekannt, der in einem Fall mit Altinsulin eingestellt war. In der Literatur wird eine Häufigkeit für Diabetes mellitus in der Schwangerschaft von 0,2%-1,0% angegeben (Martius 1981; Plotz 1981; Koller 1983). Bei uns trat Diabetes mellitus anamnestisch bei zwei von 30 Schwangerschaften bzw. zu 7% auf. Es ist bekannt, "daß die erhöhte Mißbildungsrate der Neugeborenen von Insulin-behandelten Müttern nicht durch das Insulin, sondern durch die Stoffwechselstörung verursacht wird" (Degenhardt 1978). "Die Mißbildungsrate der Kinder diabetischer Mütter ist ca. dreimal so hoch wie die der Kinder der Gesamtpopulation" (Plotz 1981). Bei drei Kindern mit Lymphangiom nahmen die Mütter während der Schwangerschaft Schilddrüsenhormone ein, zwei Mütter L-Thyroxin, eine Mutter Euthyrox, wie wir durch die Erhebung der Schwangerschaftsanamnese feststellten. In unserem Kollektiv fand sich also bei 10% der Fälle die Einnahme von Schilddrüsenhormonen

während der Schwangerschaft, wohingegen normalerweise nur 1,1% aller Schwangeren Schilddrüsenhormone erhalten (Koller 1983), s. a. Tab. 20. über einen möglichen mutagenen Zusammenhang zwischen der Gabe von Schilddrüsenhormonen in der Schwangerschaft und Lymphangiomen wurde in der Literatur noch nicht berichtet. "Die mit Schilddrüsenhormonen behandelten Frauen zeigen keine Besonderheiten beim Schwangerschaftsausgang, auch die Schilddrüsenbefunde weisen keine Besonderheiten auf. Dagegen besteht eine trotz der kleinen Zahlen sehr deutliche Häufung der perinatalen Sterbefälle und der Frühgeburten mit Strumektomie" (Koller 1983). Bekannt sind auch die Probleme der Behandlung von Schwangeren mit antithyreoidalen Stoffen (Aaron 1955; Burrow 1965; Raiti 1967; Streeto 1970; Senior 1971; Städtler 1973; Refetoff 1974; Ibbertson 1975; Greenberg 1977; Degenhardt 1978; Marchant 1978; Cheron 1981; Plotz 1981; Koller 1983; Mehta 1983; Hasselblatt 1984; Momotani 1984; Cove 1985; Momotani 1986). "Die schwefelhaltigen antithyreoidalen Stoffe passieren die Plazenta und erreichen im Feten fast gleichhohe Konzentrationen wie im mütterlichen Organismus. Eine Hypothyreose und Kropfbildung beim Feten läßt sich wohl am ehesten vermeiden, wenn die Behandlung im 4. Monat abgesetzt werden kann. Nicht gebannt ist dadurch die Gefahr, daß Mißbildungen durch die antithyreoidalen Stoffe ausgelöst werden" (Hasselblatt 1984).

Tab. 20: Einnahme von Schilddrüsenhormonen

	Mutter mit Ein- nahme von Schild- drüsenhormonen (in %)	Gesamtzahl der Mütter
Lymphangiome (eigene Fälle)	3 (10%)	30
Normalkollektiv (Koller 1983)	88 (1,1%)	7870

Aufgrund der zu geringen Fallzahl möchten wir obige Beobachtungen nicht als statistisch signifikant werten.



Abb. 14a und b: Patient B. H.; Exstirpation in toto eines von Geburt an bestehenden Lymphangioms in der sechsten Lebenswoche, Rezidivexcision mit 13 Monaten

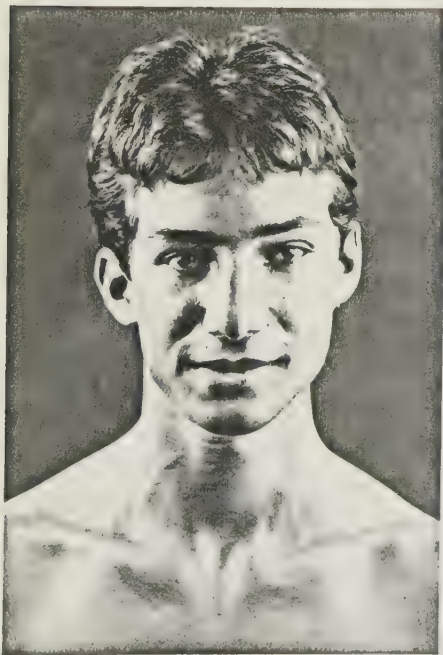


Abb. 14c und d: kein Rezidiv 14 Jahre nach der zweiten Operation



Abb 15a und b: Patient B. A.; Hämangiolympfangiom der Zunge seit Geburt und des Halses im zweiten Lebensjahr, bislang sechsmalige Operation

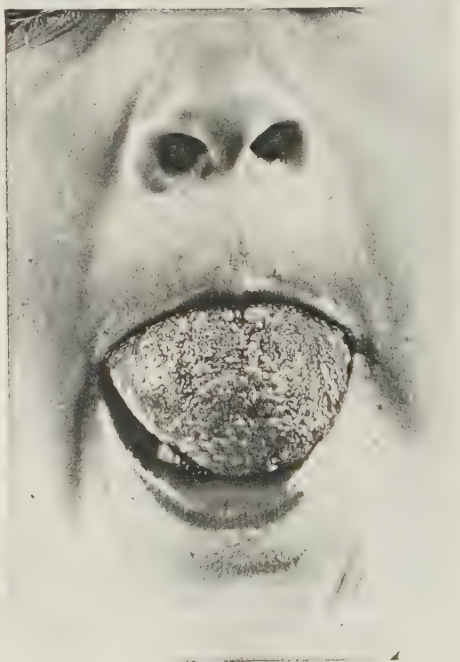
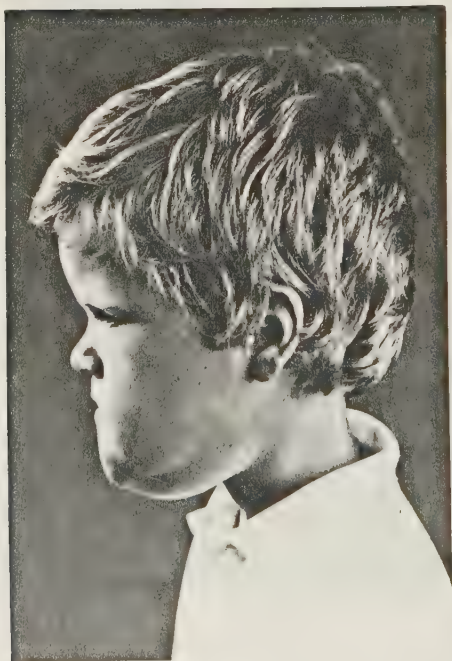


Abb. 15c und d: Sieben Jahre nach der ersten Operation, Rezidiv eines. Hämangiolympfangioms



Abb. 16a und b: Patientin G. G.; Exstirpation in toto eines, im ersten Lebensjahr aufgetretenen, zystischen Lymphangioms im fünften Lebensjahr

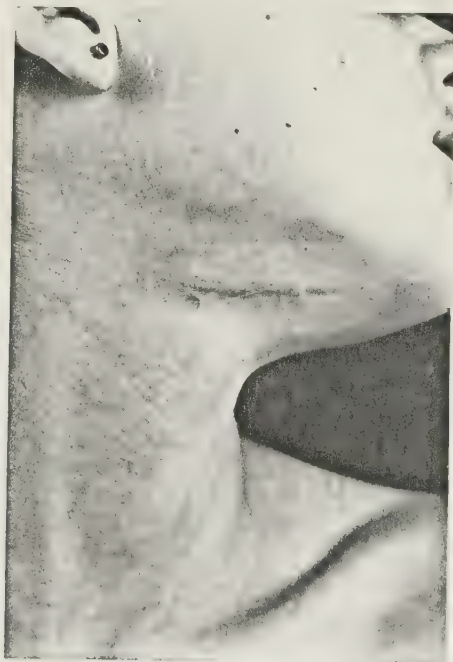
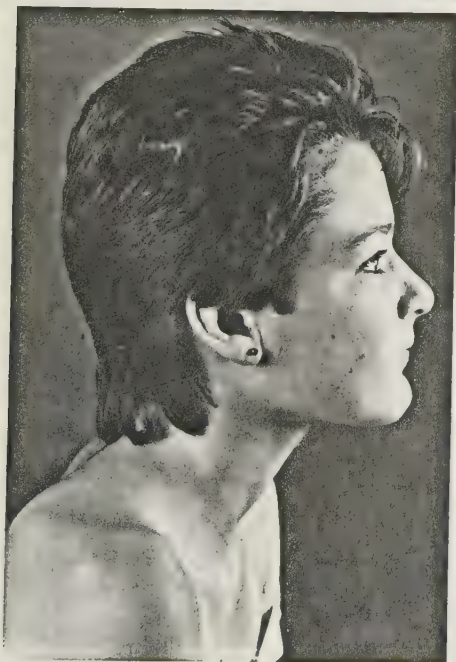


Abb. 16c und d: kein Rezidiv acht Jahre nach der Operation

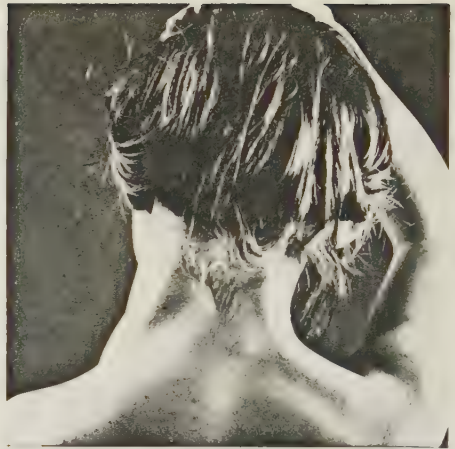


Abb. 17a und b: Patientin H. S.; Exstirpation eines zystischen Lymphangioms im elften Lebensjahr, das erstmals mit acht Jahren auftrat

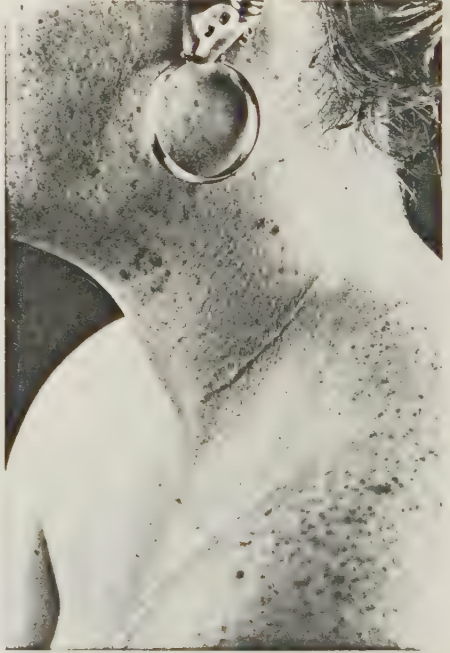


Abb. 17c und d: kein Rezidiv fünf Jahre nach der Operation

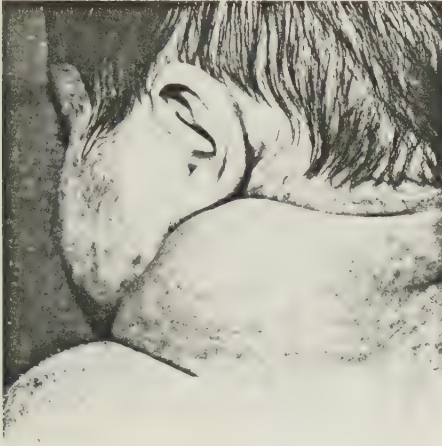


Abb. 18a und b: Patient H. I.; Exstirpation in toto eines von Geburt an bestehenden zystischen Lymphangioms in der dritten Lebenswoche



Abb. 18c und d: kein Rezidiv sechs Jahre nach der Operation



Abb. 19a und b: Patient K. S.; Exstirpation in toto am sechsten
Lebenstag eines Lymphangioms, Rezidivexcision
im ersten Lebensjahr und erneute Teilexcision im
zweiten Lebensjahr



Abb. 19c und d: kein Rezidiv elf Jahre nach der letzten Operation



Abb. 20a und b: Patientin K. J.; Teilexstirpation eines zystischen Lymphangioms, das in der dritten Lebenswoche auftrat, mit vier Wochen

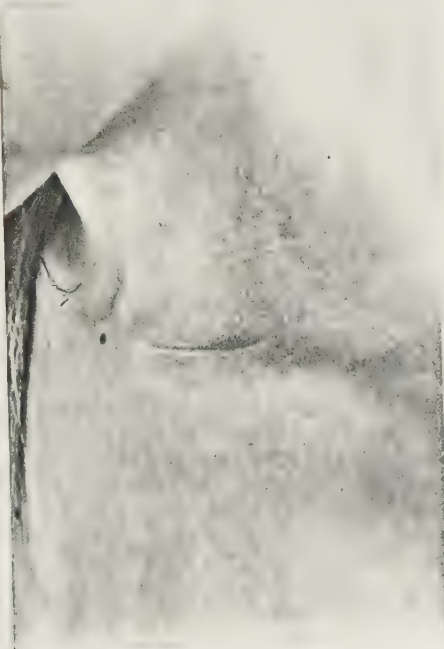


Abb. 20c und d: kein Rezidiv fünf Jahre nach der Operation

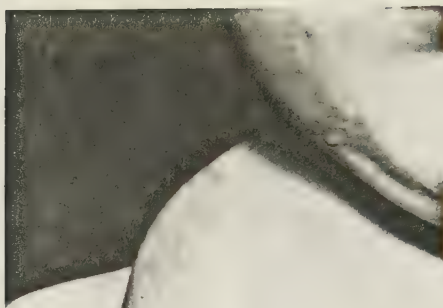


Abb. 21a: Patientin R. G.; Exstirpation in toto eines, im ersten Lebensjahr aufgetretenen zystischen Lymphangioms, mit 14 Monaten

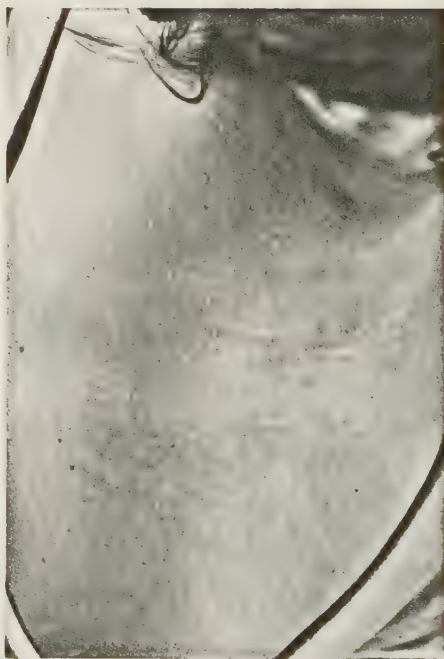


Abb. 21b und c: kein Rezidiv neun Jahre nach der Operation

IV. Diskussion

Die bisher geschilderten Ergebnisse unserer Nachuntersuchungen werden im folgenden kritisch mit den Angaben aus der Literatur verglichen. Die divergierenden Aussagen aus der Literatur werden dargelegt und diskutiert.

Unsere Aufgabe war es, die 1970-1985 im Dr. von Haunerschen Kinderspital erstmals an einem Lymphangiom bzw. an einem Hämangiolymphangiom am Hals operierten Kinder 1986 nachzuuntersuchen. Von den ursprünglich 36 (100%) operierten Kindern konnten wir 29 (80,5%) von zwei verschiedenen Untersuchern hinsichtlich Operationsergebnis, postoperativen Komplikationen und möglichen Rezidiven klinisch beurteilen lassen. Ein Kind (2,8%) war 1970 verstorben, und 6 Kinder (16,7%) ließen sich nicht mehr erreichen bzw. erschienen nicht zur Nachuntersuchung. Von den meisten Kindern besitzen wir Diapositive, die über den Verlauf seit der ersten Konsultation Aufschluß geben.

Zur Auswertung aller Krankenakten kam 1986 eine erneute Anamnese der Eltern unserer Kinder, einschließlich Schwangerschaftsanamnese der Mutter.

Die Anzahl der operierten Kinder entspricht 0,1% aller in diesem Zeitraum in unserer Klinik operierten Kinder. Diese geringe Fallzahl entspricht der in der Literatur beschriebenen Häufigkeit von 0,2% (Busch 1984) und zeigt das seltene Vorkommen dieser Erkrankung.

Von Wernher wird 1843 der Begriff "Hygroma cysticum congenitum" (s. Abb. 22) eingeführt (Wernher 1843). Histologisch wird das Lymphangiom als "Proliferation lymphatischen Gefäßgewebes" angesehen (Grabb 1980).

Das Hämangiolymphangiom besteht aus einer Kombination von Hämangiom und Lymphangiom, gilt aber als schwierig gegen eine Einblutung in ein Lymphangiom abzugrenzen (Harkins 1960; Williams 1980; Schloss 1984; Engert 1986).

Auch die Unterscheidung zwischen Lymphangiom und Lymphödem ist fließend (Saijo 1975b).

In unserem Krankengut fanden sich bei 78 Operationen von 36 Patienten am häufigsten cystische Lymphangiome (22 Präparate) (s. Tab. 9). Patienten, bei denen einmal ein Hämangiolymphangiom (10 Präparate) histologisch beschrieben wurde, werden in dieser Arbeit als Hämangiolymphangiom-Patienten geführt.

Die häufigste Lokalisation von Lymphangiomen ist am Hals, wie aus Tab. 1 hervorgeht, mit 766 (40%) am Hals lokalisierten Befunden bei 1931 Patienten.

Ätiologie und Pathogenese der Lymphangiome, sowie die Ontogenese des Lymphgefäßsystems sind umstritten. Die zentrifugale Theorie der Ontogenese ist, daß sich das Lymphgefäßsystem aus dem venösen System heraus

Abb. 22: Original Titelblatt der ersten Arbeit über
cystische Hygrome von Wernher 1843

Die
angeborenen Kysten-Hygrome
und die
ihnen verwandten Geschwülste,
in anatomischer, diagnostischer und therapeutischer Beziehung.

DENKSCHRIFT
zur Feier
des 50jährigen Doctor-Jubiläums
des

Dr. WILHELM NEBEL,
*Professor Primarius, Grossh. Hess. Geheimr. Medicinal-Rath, Ritter des
Grossh. Hess. Ludwigs-Ordens.*

Von
Dr. Adolph Wernher,
ordentlichem Professor der Wundarzneikunde.

Mit 4 lithographirten Tafeln.

GIESSEN.
UNIVERSITÄTS-BUCHDRUCKEREI VON GEORG FRIEDRICH HEYER, VATER.
1843.

entwickelt (Sabin 1912 zitiert nach Rickham 1980; Földi 1974), während die zentripetale Theorie primär eine eigenständige Entstehung des Lymphsystems aus dem Mesenchym annimmt, das erst später Anschluß an das venöse System findet (Huntington 1912 zitiert nach Rickham 1980; Putte 1975).

Meist wird die Lymphangiomentstehung als Fehl- oder Mißbildung des lymphatischen Systems aufgefaßt; es wird als Hamartom, das hyperplastisch wächst, angesehen, ausgehend von embryonal falsch angelegten oder sich inkorrekt teilenden Gewebskeimen, ohne autonome Proliferation. Seltener wird das Lymphangiom als echte Neoplasie, als benigne Neubildung mit autonomer Proliferation betrachtet. Welche der histologischen Unterformen sich entwickelt, soll vor allem durch die Struktur des umliegenden Gewebes bestimmt sein. Lymphangiom, Lymphödem, und Lymphangiektasie werden oft als ineinander überführbare Formen verstanden (Goetsch 1938; Bill 1965; Godart 1966; Singh 1971; Földi 1974; Saijo 1975b; Bowman 1984).

Zur Ätiologie ist noch wenig bekannt. In einer einzigen Familie ist bislang eine histologisch nicht gesicherte Vererbung einer Knochenlymphangiomatose beschrieben worden (Haas 1966). Es wurden allerdings einige konsekutive Schwangerschaften mit intrauterinen cystischen Hygromen bei denselben Müttern festgestellt, was auf eine autosomal-rezessive Vererbung hindeutet (Cowchock 1982; Dallapiccola 1984).

Wir können über eine Familie berichten, bei der das Kind an einem cystischen Hamangiolymphangiom im Halsbereich operiert wurde und dessen Mutter drei Jahre später wegen einem cystischen Lymphangiom im rechten Oberbauch operiert wurde. Beide Präparate sind histologisch begutachtet und als Lymphangiome diagnostiziert worden. Uns ist kein Fall in der Literatur bekannt, bei dem Mutter und Kind ein histologisch gesichertes Lymphangiom hatten. Bei künftigen Anamnesen und Nachuntersuchungen ist somit auf eine genaue Familienanamnese zu achten.

Durch genaue Schwangerschaftsanamnese fanden wir auch zwei Mütter mit Diabetes mellitus in der Schwangerschaft, der in einem Fall mit Altinsulin eingestellt war. Die in der Literatur beschriebene Häufigkeit für Diabetes mellitus in der Schwangerschaft beträgt 0,2% - 1,0% (Martius 1981; Plotz 1981; Koller 1983); wir fanden hingegen 7% diabetische Mütter bei unseren Lymphangiompatienten. Die erhöhte Mißbildungsrate Neugeborener diabetischer Mütter ist bekannt (Degenhardt 1978; Plotz 1981), es wurde aber bislang kein Zusammenhang zwischen Diabetes der Mutter und Lymphangiom beim Neugeborenen beschrieben.

Eine weitere Beobachtung aus der Schwangerschaftsanamnese ist die Häufigkeit der Einnahme von Schilddrüsenhormonen der Mütter, während sie unsere Lymphangiomkinder austrugen: Drei von dreißig Müttern,

das entspricht 10%, nahmen Schilddrüsenhormone (L-Thyroxin oder Euthyrox) ein. Normalerweise ist nur bei 1,1% aller Schwangerschaften die Einnahme dieser Medikamente zu erwarten (Koller 1983) (s. a. Tab. 20). In der Literatur sind keine teratogenen Nebenwirkungen von Schilddrüsenhormonen bekannt (Koller 1983). Unsere Mütter haben vielleicht die Schilddrüsenhormone aus Furcht vor möglichen teratogenen Nebenwirkungen nicht eingenommen und erzielten somit einen quasi "antithyroidalen Effekt". Die Probleme der Behandlung Schwangerer mit antithyroidalen Stoffen und der erhöhten Mißbildungsgefahr sind nämlich bekannt (Aaron 1955; Streeto 1970; Refetoff 1974; Degenhardt 1978; Plotz 1981; Koller 1983; Hasselblatt 1984; Momotani 1986). Bei 1249 Kindern fanden sich in der Literatur zu 53% weibliche und zu 47% männliche Patienten, wohingegen wir 24 Jungen (67%) bei nur 12 Mädchen (33%) in unserem Krankengut fanden, was wohl als Zufallsbefund zu betrachten ist; es fällt aber vor allem das Verhältnis von acht Jungen zu einem Mädchen bei den Hämangiolymphangiomen auf (s. Tab. 2 und Tab. 11). Als Zeitpunkt des ersten Auftretens von Symptomen fanden sich, bei 1675 in der Literatur beschriebenen Patienten, zu 31% die Geburt und bei 60% aller Patienten waren die ersten Symptome bis zum fünften Lebensjahr erschienen. In unserem Patientengut fanden sich bei 64% der Kinder schon bei Geburt die ersten Anzeichen für ein Lymphangiom und bei 95% aller Patienten waren bis zum fünften Lebensjahr Symptome vorhanden. Dieser Unterschied ist sicher auch darin begründet, daß wir als Kinderchirurgie keine Patienten über 18 Jahre mehr erstbehandeln, die doch 14% des Patientengutes in der Literatur darstellen (s. Tab. 3 und Tab. 12).

Das häufigste Erstsymptom war, sowohl in der Literatur als auch bei unseren Kindern, eine schmerzlose, weiche Schwellung, die teils rasch an Größe zunahm. Die, letztlich histologische, Diagnose eines Lymphangioms, wird zunächst klinisch aufgrund dieser, meist an typischer Stelle lokalisierten, weichen, schmerzlosen Schwellung gestellt, die von Zentimetern bis Kindskopfgröße reichen kann (Regenbrecht 1959; Broomhead 1964; Bill 1965; Chait 1974; Emery 1984).

Die rasche Vergrößerung kommt auch durch Einblutung oder Infektion vor und kann zur Kompression der Atemwege und somit zu respiratorischen Schwierigkeiten führen (Schwemme 1980; Engert 1986), so bei zehn unserer Patienten. Manchmal muß deswegen tracheotomiert oder intubiert, eventuell auch notfallmäßig, das Geschwulst punktiert werden (Bill 1965; Barrand 1973; Grabb 1980). Ein diagnostiziertes Lymphangiom soll risikoarm auf Dauer geheilt werden, mit einem "möglichst gutem kosmetischen Resultat" (Van Cauwelaert 1978).

Bei 1508 in der Literatur beschriebenen Fällen von Lymphangiomen, wurden 34 (2,3%) spontane Remissionen beobachtet (s. Tab. 4), wobei keiner dieser Befunde durch Biopsie histologisch gesichert wurde. Wir haben gezielt nur operierte Kinder nachuntersucht, so daß wir keine Aussage über mögliche Spontanremissionen treffen können. Es könnten sowohl viele Lymphangiome spontan zurückgehen, bevor sie einem Arzt vorgestellt wurden, bzw. unter einer anderen Verdachtsdiagnose beobachtete Schwellungen sein. Allerdings könnten genauso die in der Literatur beschriebenen 34 Fälle andere, lymphangiomähnliche, Erkrankungen gewesen sein.

Meist wird das Lymphangiom als "histologisch gutartig, klinisch aber maligne" (Crikelair 1968) beurteilt, einige wenige Übergänge in maligne Lymphangiosarkome sind bekannt (Gottschalk 1968; Fisher 1970; Rasaretnam 1976).

Infizierte Lymphangiome haben wir, genauso wie in der Literatur beschrieben, mit Antibiotika behandelt. Bei starker Schwellung können auch systemisch bzw. lokal Steroide eingesetzt werden (Ninh 1974; Busch 1984).

Die Operation stellt, sowohl der Meinung fast aller Autoren, als auch unserer Meinung nach, die Therapiemöglichkeit der Wahl dar. Von vielen Autoren (Bill 1965; Schwarz 1972; Chait 1974; Van Cauwelaert 1978; Schwemmlie 1980; Hecker 1982; Emery 1984) wird eine frühe Operation angestrebt, um eventuelle Komplikationen des spontanen Verlaufes zu vermeiden. Einige Autoren versuchen erst eine Spontanremission abzuwarten (Regenbrecht 1959; Bachmann 1967; Grabb 1980; Schloss 1984).

Die Ausdehnung der Lymphangiome wird oft erst intraoperativ erkannt und mögliche Verletzungen von Nerven, Blutgefäßen und anderen Strukturen sind zu vermeiden, trotzdem eine möglichst radikale Excision angestrebt wird (Gottschalk 1968; Chait 1974; Hecker 1982; Emery 1984).

Wir versuchen bereits präoperativ möglichst Risiken zu vermeiden, so fordern wir vier Wochen Infektfreiheit (auch keine Lebendimpfungen) vor dem Eingriff, außer es kommt zu akuten Problemen, wie Atemnot durch rasche Anschwellung des Lymphangioms, dann wird rasch operiert. Nicht immer ist die von uns angestrebte Excision in toto die risiko- und nebenwirkungsärmste Möglichkeit zur Erreichung eines funktionell und ästhetisch optimalen Ergebnisses, so daß einige Teilexcisionen, aber auch Rezidive zu erwähnen sind. Unsere Patienten mit Lymphangiom wurden einmal (59%) bis fünfmal (4%) operiert, die wesentlich komplizierteren Hämangiolymphangiompatienten einmal (22%) bis sechsmal (22%). Die Lymphangiome wurden im Durchschnitt 1,7 mal je Patient und die Hämangiolymphangiome doppelt so oft mit 3,4 mal je Patient operiert (s. Tab. 13).

Von 128 in der Literatur beschriebenen Patienten waren 73% bereits ein Jahr nach Beginn der Symptomatik operiert und 91% waren nach 5 Jahren erstmals operiert (s. Tab. 5). In unserem Patientengut lag zwischen dem Beginn der Symptomatik und der ersten Operation 1 Tag bis 11 Jahre. 31% waren nach einem Monat, 78% waren nach einem Jahr und 97% waren innerhalb von fünf Jahren operiert, was mit den vorher genannten Zahlen gut übereinstimmt (s. Tab. 14).

53% der in der Literatur beschriebenen 228 Patienten waren jünger als ein Jahr bei der Operation und 80% waren spätestens im fünften Lebensjahr operiert (s. Tab. 6). Ein Viertel unserer Patienten war schon im ersten Lebensmonat, 67% im ersten Lebensjahr und 89% spätestens im 5. Lebensjahr operiert (s. Tab. 15). Das relativ jüngere Operationsalter ist durch das Fehlen Erwachsener in unserem kinderchirurgischen Patientenkollektiv erklärbar.

Das Ergebnis der Operation wird anhand der Rezidivquote, postoperativen Komplikationen und Letalitätsrate gewertet (s. a. Fototeil, Abb. 14-21).

In der in Tab. 7 aufgeführten Literatur sind bei 240 von 1136 Patienten Rezidive aufgetreten, was 21% entspricht; wir beobachteten bei 30 Kindern 6 Rezidive, was 20% entspricht. Bei unseren reinen Lymphangiomen traten nur 2 (10%) Rezidive auf, bei unseren Hämangiolymphangiomen jedoch 4 (45%) Rezidive, was sicherlich die deutlich schlechtere Prognose letzterer aufzeigt. Rezidive treten sowohl bei kompletter Exstirpation (18%), als auch, noch häufiger, bei inkompletter Exstirpation (44%) bei den in der Literatur aufgeführten Patienten auf. Unsere beiden Rezidive bei Lymphangiomen traten nach kompletter Excision (OP-Bericht) auf, ebenso ein Rezidiv bei Hämangiolymphangiom, die anderen drei Rezidive von Hämangiolymphangiomen traten nach Teilresektionen auf. Alle sechs Rezidive dehnten sich über den Halsbereich hinaus ins umliegende Gewebe aus. Unsere Beobachtungen decken sich also mit den in der Literatur beschriebenen Ergebnissen (s. Tab. 7 und Tab. 16).

Die Beobachtung von Rezidiven hängt von der Häufigkeit und der Zeitspanne der postoperativen Nachuntersuchungen ab. Bei den Rezidiven fand sich eine Zeitspanne von ein bis sieben Jahre postoperativ, Durchschnitt 2,8 Jahre, während wir die rezidivfreien Patienten 0-17 Jahre, Durchschnitt 7,9 Jahre, beobachtet haben (s. Tab. 17).

Als Konsequenz dieser häufigen Rezidive ist unserer Meinung nach die regelmäßige Nachkontrolle über Jahre hinweg angezeigt, die vor allem bei inkomplett exstirpierten Tumoren, Hämangiolymphangiomen und über den Halsbereich hinaus ausgedehnten Befunden sehr wichtig ist.

Komplikationen sind wie bei jeder Operation Nachblutung, Wundinfektion, Sepsis, Nahtinsuffizienz, Aspirations-

pneumonie und Narkoseprobleme. Außerdem sind Lymphödem, Lymphorrhoe, Lymphocele und Lymphfistel, sowie die Hals- und Gesichtsnervenschädigungen zu beachten (Broomhead 1964; Gottschalk 1968; Daube 1974; Busch 1984).

Postoperativ mußten wir vor allem Infektionen, protrahierte Intubationen, Nachblutung und Facialisparesen beobachten. Bei nur 33% aller Operationen traten keinerlei Komplikationen postoperativ auf (s. Tab. 18).

Zum Zeitpunkt der Nachuntersuchung hatten 50% der Lymphangiompatienten Beschwerden und nur 33% aller Hämangiolymphangiompatienten hatten keinerlei Beschwerden mehr. Am häufigsten traten Lymphorrhoe bei Infekt und bleibende Facialisparesen auf (s. Tab. 19).

Es verstarb ein Kind im dritten postoperativen Monat, das außer an einem lymphangiomatösen Anteil an einem Neurofibrom litt. Unsere Letalität ist somit mit 3,3% anzugeben, was unter der in der Literatur bei 1531 Patienten beschriebenen Letalität von 6,5 % liegt. Bei den seit 1970 veröffentlichten 683 Fällen sank die Letalität auf 4,4% (s. Tab. 8).

Ein Kind mit einem Lymphangiom am Hals hat oft auch psychische Probleme. Genauso wie einige Eltern ihr Kind als "mißgebildet" ablehnen, beschützen andere wiederum ihr Kind so stark, daß eine normale Entwicklung bedroht ist (Brown 1976; Clifford 1984). Wir mußten auch feststellen, daß einige Mütter über Hänseleien, beginnend im Kindergarten, aber vor allem in der Schule, berichteten, und die Kinder unter ihrem, teils entstellendem, Aussehen litten.

V. Zusammenfassung

Das Lymphangiom und das Hämangiolymphangiom sind histologisch als Proliferation von Lymphgefäßgewebe bzw. Blutgefäßgewebe definierte, meist schmerzlose, Schwellungen, die häufig im Halsbereich liegen. Von den 1970-1985 im Halsgebiet operierten 36 Patienten haben wir 1986 29 Kinder (80,5%) nachuntersucht. Hinsichtlich der Häufigkeit innerhalb des gesamten Krankengutes in der Klinik, dem Zeitpunkt der ersten Symptome, dem Zeitpunkt und der Anzahl der Operationen haben wir ein gut mit der Literatur vergleichbares Patientengut. Wie die meisten anderen Autoren sind wir der Ansicht, so schonend wie nötig, zugleich aber so radikal wie möglich zu operieren, was eine gute Heilungschance darstellt. Die Möglichkeit spontaner Heilung ist umstritten. Es sollte, wenn keine lebensbedrohlichen Komplikationen bestehen bzw. drohen, ein Operationszeitpunkt mit möglichst geringem präoperativen Risiko abgewartet werden. Wir stellten bei zwei Lymphangiomen (10%) und bei vier Hämangiolymphangiomen (45%) Rezidive fest, die sowohl nach kompletter als auch nach inkompletter Excision auftraten; alle sechs Rezidive fanden sich bei über den Halsbereich hinaus ausgedehnten Geschwulsten. Insgesamt müssen wir 20% Rezidivquote berichten, was mit der mit 21% in der Literatur beschriebenen Rezidivquote übereinstimmt. Bei der Hälfte aller Patienten traten postoperative Komplikationen auf. Ein Kind verstarb drei Monate postoperativ, was zu einer Letalitätsrate von 3,3% führt.

Wir fordern daher, daß an Lymphangiomen operierte Kinder regelmäßig über Jahre hinweg auf mögliche Rezidive und postoperative Komplikationen nachzuuntersuchen sind, vor allem wenn sich diese Geschulste über den Hals hinaus ausgedehnt haben oder wenn es sich um die weitaus schwierigeren und komplikationsreicheren Hämangiolymphangiome handelt.

Die Ätiologie, Onto- und Pathogenese ist noch umstritten bzw. ungeklärt. Wir können dazu von dem wohl ersten histologisch gesicherten Fall eines Lymphangioms bei Mutter und Kind berichten. Auch ist ein häufiges Zusammentreffen von Diabetes mellitus und eine häufige Einnahme von Schilddrüsenhormonen in der Schwangerschaft aufgefallen.

Unsere 29 Patienten sind leider eine statistisch gesehen zu geringe Anzahl um gesicherte Aussagen zu treffen über mögliche teratogene Einflüsse in der Schwangerschaft durch Medikamente und Erkrankungen. Bei der Anamnese ist deshalb auf die Familien- und Schwangerschaftsanamnese besonderer Wert zu legen, um zur Aufklärung möglicher Ursachen beizutragen.

Eine umfangreichere Studie mehrerer Kliniken mit Lymphangiompatienten wäre wünschenswert, um hinsichtlich des genetischen Risikos, teratogener Stoffe, Risikofaktoren der Schwangerschaft und prädisponierender Erkrankungen der Schwangeren gesichertere Aussagen zur Ätiologie treffen zu können, und somit anderen, zukünftigen Kindern diese Erkrankung ersparen zu können.

VI. Literaturverzeichnis

- Aaron, H. H.; Schneierson, S. J.; Siegel, E.:
Goiter in newborn infant due to mother's ingestion of propylthiouracil.
JAMA, 159: 848, 1955
- Adam, A. H.; Robinson, H. P.; Aust, F.; Pont, M.; Hood, V. D.; Gibson, A.
A. M.: Prenatal diagnosis of fetal lymphatic system abnormalities by
ultrasound. JCU, 7: 361-364, 1979
- Aiken, D.: Diathermy treatment of angiomata. Br. Med. J., 11: 1123-1125,
1951
- Ammon, W. v.: Das angeborene Cysten-Hygrom des Halses. In: Gurlt, E.:
über die Cystengeschwülste Berlin, Enslin, 1855, S. 3-38
- Anderson, W. A. D.; Kissane, J. M.: Pathology. St. Louis, Mosby, 7th ed.,
1977
- Apfelberg, D. B.; Maser, M. R.; Lash, H.; Rivers, J.: The role of the
argon laser in the management of hemangiomas. Int. J. Dermatol., 21: 579-
589, 1982
- Apfelberg, D. B.; Maser, M. R.; Lash, H.; White, D. N.: Benefits of the
CO₂ laser in oral hemangioma excision. Plast. Reconstr. Surg., 75: 46-50,
1985
- Arnold, J.: Zwei Fälle von Hygroma colli cysticum congenitum und deren
fragliche Beziehung zum Ganglion intercaroticum. Virchow's Archiv f.
path. Anat., 33: 209-228; 1865
- Asano, S.; Endo, H.; Sagani, S.: An ultrastructural study of localized
lymphangioma circumscriptum. Arch. Dermatol. Res., 262 (3): 301-309, 1978
- Avery, G. B.: Neonatology. Philadelphia, Lippincott, 2nd ed., 1981, S.
794-795
- Bachmann, K. D.; Worm, R.: über das Lymphangiom. Z. Kinderheilk., 98:
187-196, 1967
- Baker, D. C.: Soft tissue tumors of the head and neck. In: Serafin D.;
Georgiade N. G.: Pediatric Plastic Surgery. St. Louis, Mosby, 1984, S.
665-677
- Barbosa, J. F.: Surgical treatment of head and neck tumors. New York,
1974
- Barnhart, R. A.; Brown, A. K.: Cystic hygroma of the neck. Arch.
Otolaryngol., 86: 74-78, 1967

- Barrand, K. G.; Freeman, N. V.: Massive infiltrating cystic hygroma of the neck in infancy. Arch. Dis. Child., 48: 523-531, 1973
- Batsakis, J. G.: Tumors of the head and neck. Baltimore, Williams and Wilkins, 2nd ed., 1979, S. 291-312
- Bauer, B. S.; Kernahan, D. A.; Hugo, N. E.: Lymphangioma circumscriptum. Ann. Plast. Surg., 7: 318-326, 1981
- Bauer, R. A.; Hardman, F. G.: Intra-oral surgical management of cystic hygroma. Br. J. Oral Surg., 14 (1): 36-40, 1976
- Beahrs, O. H.; Chong, G. C.: Management of the facial nerve in parotid gland surgery. Am. J. Surg., 124: 473-476, 1972
- Beck, Chl.: Lymphangiom der Zunge. Z. Laryng. Rhinol., 44: 598-601, 1965
- Becker, W.; Naumann, H. H.; Pfaltz G. R.: Hals-Nasen-Ohren-Heilkunde. Stuttgart, Thieme, 2. Aufl, 1983, S. 494-515 und S. 526-529
- Beitzke, A.; Rosegger, H.; Becker, H.; Zach, M.: Zervikomediastinales Hygrom mit Einbruch in das Perikard. Paediatr. Paedol., 13: 413-420, 1978
- Beltz, L.; Picard, J. D.: Lymphangiopathies. In: Viamonte M.; Rüttimann A.: Atlas of Lymphography Stuttgart, Thieme, 1980, S. 158-172
- Benson, C. D.; Mustard, W. T.; Ravitch, M. M.; Welch, K. J.: Pediatric Surgery. Chicago, Year Book Medical Publishers, 1962, S. 192-198
- Berendes; Link; Zöllner: Hals-Nasen-Ohrenheilkunde in Praxis und Klinik. Stuttgart, Thieme, 1978, Bd 3, S. 14.55-14.57
- Bhattacharyya, A. K.; Balogh, K.: Retroperitoneal lymphangioliomyomatosis. Cancer, 56 (5): 1144-1146, 1985
- Bhattacharyya, M. C.; Yadav, K.; Mitra, S. K.; Pathak, I. C.: Lymphangiomas in children. Aust. N.Z. J. Surg., 51 (3): 296-300, 1981
- Bill, A. H.; Sumner, D. S.: A unified concept of lymphangioma and cystic hygroma. Surg. Gynecol. Obstet., 120: 79-86, 1965
- Bingham, H. G.; Lichti, E. L.: The Doppler as an aid in predicting the behavior of congenital cutaneous hemangioma. Plast. Reconstr. Surg., 47: 580-584, 1971
- Bluth, E. I.; Maragos, V. A.; Merrit, C. R.: Antenatal diagnosis of Turner's Syndrome. South. Med. J., 77 (10): 1335-1336, 1984
- Bowman, C. A. et al.: Cystic hygroma reconsidered. Lymphology, 17 (1): 15-22, 1984
- Bradic, I.; Pasini, M.: Beitrag zur Klinik der cervico-mediastinalen Hygrome bei Kindern. Z. Kinderchir., 4: 1-10, 1967

Breitner, B.: Chirurgische Operationslehre. München, 1982

O'Brien, W. F.; Cefalo, R. C.; Bair, D. G.: Ultrasonographic diagnosis of fetal cystic hygroma. Am. J. Obstet. Gynecol., 138: 464-466, 1980

Brodersen, H.: Röntgen-Nahbestrahlung bei Haut- und Schleimhautkarzinomen, Hamangiomen und Lymphangiomen. Med. Klin., 37: 1015-1017, 1940

Brooks, J. E.: Cystic hygroma of the neck. Laryngoscope, 83: 117-128, 1973

Broomhead, I. W.: Cystic hygroma of the neck. Br. J. Plast. Surg., 17: 225-244, 1964

Brown, C.: Living with cystic hygroma. Canadian Nurse, 72: 37-39, 1976

Brown, L. R.; Whimster, I.; Stewart, G.; Helm, C. W.; Wood, J. J.: Intrathoracic lymphangioma. Mayo Clin. Proc., 61: 882-892, 1986

Browse, N. L. et al.: Surgical management of 'lymphangioma circumscriptum'. Br. J. Surg., 73: 585-588, 1986

Bruch, C.: Zur Entwicklungsgeschichte der pathologischen Cystenbildungen. Zeitschr. f. rat. Med., 8: 191, 1849

Bünke, H.; Jost, J. O.: Benigne und semimaligne Tumoren der Weichteile. Zentralbl. Chir., 106 (19): 1264-1276, 1981

Burke, M. F.; Curry, E.M.; King, J. M.: Fetal axillary lymphangioma complicating breech delivery. Br. J. Obstet. Gynecol., 82: 585-587, 1975

Burrow, G. N.: Neonatal goiter after maternal propylthiouracil therapy. J. Clin. Endocr., 25: 403-408, 1965

Busch, R.: Zur Behandlung der Lymphangiome im Kopf- und Halsbereich. Erlangen-Nürnberg, Univ., Diss, 1984

Byrne, J.: The significance of cystic hygroma in fetuses. Hum. Pathol., 15: 61-67, 1984

Camishion, R. C.; Templeton, J. Y.: Cervicomedial cystic hygroma. Pediatrics, 29: 831-834, 1962

Canty, T. G.; Wolf, D. A.: Maternal ultrasound in neonatal surgery. Pediatr. Ann., 11 (11): 888-894

Cario, W. R.; Menning, H.; Mittenzwey, K. H.; Wittbrodt, S.: Injektionsbehandlung eines ausgedehnten Gesichtslymphangioms mit Cinololonacetat und Triamcinolonacetat. Dtsch. Gesundh. Wesen, 32 (52): 2469-2470, 1977

Carr, R. F. et al.: Fetal cystic hygroma and Turner's syndrome. Am. J. Dis. Child., 140: 580-583, 1986

Casley-Smith, J. R.; Florey, H. W. The structure of normal small lymphatics. *Quart. J. Exp. Physiol.*, 46: 101-106, 1961

Castellino, R. A.; Finkelstein, S.: Lymphographic demonstration of a retroperitoneal lymphangioma. *Radiology*, 115: 355-356, 1975

O'Cathail, S.; Rostom, A. Y.; Johnson, M. L.: Successful control of lymphangioma circumscriptum by superficial X-rays. *Br. J. Dermatol.*, 113: 611-615, 1985

Chait, D.; Yonkers, A. J.; Beddoe, G. M.; Yarrington, C. T.: Management of cystic hygromas. *Surg. Gynecol. Obstet.*, 139: 55-58, 1974

Charissis, G. et al.: Diagnostik und Behandlung von angeborenen Zysten und Fisteln am Hals. *Z. Kinderchir. Grenzgeb.*, 30: 102-107, 1980

Cheron, G.; Kaplan, M. M.; Larsen, P. R.; Selenkow, H. A.; Crigler, J. F.: Neonatal thyroid function after propylthiouracil therapy for maternal 'Graves' disease. *N. Engl. J. Med.*, 304: 525-528, 1981

Chervenak, F. A. et al.: Fetal cystic hygroma. *N. Engl. J. Med.*, 309: 822-825, 1983

Chong, G. C.; Beahrs, O. H.; Chen, M. L. C.; Hayles, A. B.: Management of the parotid gland tumors in infants and children. *Mayo Clin. Proc.*, 50: 279-283, 1975

Clifford, B.: Psychologic considerations: patients with clefts and craniofacial malformations. In: Serafin, D.; Georgiade, N. D.: *Pediatric Plastic Surgery* St. Louis, Mosby, 1984, S. 259-267

Clodius, L.; Harii, K.: Surgical therapy for facial paralyses. In: Serafin, D.; Georgiade, N. D.: *Pediatric Plastic Surgery*. St. Louis, Mosby, 1984, S. 733-766

Coerd, I.: Intrakutane und subkutane kavernöse Hämangiome. *Münch. Med. Wschr.*, 122 (38): 1301-1304, 1980

Conley, J.: Concepts in head and neck surgery: tumors in the head and neck of children. New York, Grune and Stratton, 1970, S. 181-192

Cove, D. H.; Johnston, P.: Fetal hyperthyroidism: experience of treatment in four siblings. *Lancet*, 1: 430-432, 1985

Cowchock, F. S. et al.: Brief clinical report: not all cystic hygromas occur in the Ullrich-Turner syndrome. *Am. J. Med. Genet.*, 12: 327-331, 1982

Crawford, B. S.; Vivakananthan, C.: The treatment of giant cystic hygroma of the neck. *Br. J. Plast. Surg.*, 26: 69-71, 1973

Crikelair, G. F.; Cosman, B.: Histologically benign, clinically malignant lesions of the head and neck. *Plast. Reconstr. Surg.*, 42: 343-354, 1968

- Csicsko, J. F.; Grosfeld, J. L.: Cervicomediastinal hygroma with pulmonary hypoplasia in the newly born. *Am. J. Dis. Child.*, 128: 557-558, 1974
- Dallapiccola, B.; Zelante, L.; Perla, G.; Villani, G.: Prenatal diagnosis of recurrence of cystic hygroma with normal chromosomes. *Prenat. Diagn.*, 4 (5): 383-386, 1984
- Daube, R. R.: Das Lymphangiom im Kindesalter. Berlin, Univ., Diss., 1974
- Degenhardt, K. H.: Teratogene Wirkungen von Pharmaka bei Menschen. *Gynäkologe*, 11: 112-118, 1978
- Dennison, W. M.: Surgery in infancy and childhood. Edinburgh, Livingstone, 1967
- Derra, B.: Knochenmanifestation der Lymphangiomatose. Frankfurt, Univ., Diss., 1981
- Devens, K.; Holzmann, K.; Spier, J.: Teratome der Halsregion. *Z. Kinderchir. Grenzgeb.*, 30: 119-121, 1980
- Dingman, R. O.; Grabb, W. C.: Lymphangioma of the tongue. *Plast. Reconstr. Surg.*, 27: 214-223, 1961
- Doline, S.; Fieldman, B. S.: Multiple extractions in a patient with cavernous lymphangioma: report of a case. *J. Dent. Child.*: 274-276, 1980
- Dowd, C. N.: Hygroma cysticum colli: its structure and etiology. *Ann. Surg.*, 58: 112-132, 1913
- Drago, J. R.; DeMuth, W. E.: Lymphangioma of the stomach in a child. *Am. J. Surg.*, 131: 605-606, 1976
- Drepper, H.: Klinik und Therapie der Lymphangiome, Hämangiome und Naevi im Kopf- und Halsbereich. *HNO*, 33 (7): 293-302, 1985
- Drüner, H. U.; Daum, R.; Hecker, W. Ch.: Beitrag zur Klinik zystischer Lymphangiome im Mesenterium. *Fortschr. Med.*, 85: 236-238, 1967
- Duda, M.; Jezdinska, V.; Oral, I.; Fargas, E.: Ein pluritopes Hämangiolymphangiom bei einer jungen Frau. *Zentralbl. Chir.*, 105 (14): 927-931, 1980
- Edgerton, M. T.: Vascular hamartomas and hemangiomas: classification and treatment. *South. Med. J.*, 75 (12): 1541-1547, 1982
- Edwards, J. M.; Peachey, R. D. G.; Kinmonth, J. B.: Lymphangiography and surgery in lymphangioma of the skin. *Br. J. Surg.*, 59: 36-41, 1972
- Ellis, G. L.; Brannon, R. B.: Intraosseous lymphangiomas of the mandible. *Skeletal Radiol.*, 5: 253-256, 1980

Emery, P. J.; Bailey, C. M.; Evans, J. M.: Cystic hygroma of the head and neck. *J. Laryngol. Otol.*, 98 (6): 613-619, 1984

Emondts, H.: Über Lymphangiome mit Betrachtung eines eigenen Falles von cystischem Lymphangiom des Omentum majus. Düsseldorf, Univ., Diss., 1955

Engels, M.: Das Hygroma colli cysticum. *Z. Kinderchir. Grenzgeb.*, 30: 99-101, 1980

Engert, J.; Coerdts, I.; Böse, S.; Kellnar, St.: Lymphangioma colli cysticum. *Monatsschr. Kinderheilkd., Sonderdruck* 134 (8): 008, 1986

Esterly, N. B.: Kasabach-Merritt syndrome in infants. *J. Am. Acad. Dermatol.*, 8: 504-513, 1983

Exalto, N.; Zalen, R. M. van; Brandenburg, W. J. A. van: Early prenatal diagnosis of cystic hygroma by real-time ultrasound. *JCU*, 13 (9): 655-658, 1985

Fanconi: Lehrbuch der Pädiatrie Basel, Schwabe, 1972

Farman, A. G.; Katz, J.; Eloff, J.; Cywes, S.: Mandibulo-facial aspects of the cervical cystic lymphangioma (cystic hygroma). *Br. J. Oral. Surg.*, 16 (2): 125-134, 1978

Fendel, M.; Fendel, H.; Sturm, K. W.: Ein fetaler zystischer Tumor im Ultraschallbild. *Geburtshilfe Frauenheilkd.*, 43 (6): 392-393, 1983

Ferguson, M. M.; England, M.; Macdonald, D. G.; Moos, K. F.: Ultrasonography in the diagnosis of a cystic hygroma. *Int. J. Oral. Surg.*, 6 (4): 229-232, 1977

Figi, F. A.: Radium in the treatment of multilocular lymph cysts of the neck in children. *Am. J. Roentgen*, 21: 473-480, 1929

Fisher, I.; Orkin, M.: Acquired lymphangioma. *Arch. Dermatol.*, 101: 230-234, 1970

Földi, M.; Klüken, M.; Collard, M.: Praxis der Lymphgefäß- und Venenerkrankungen. Stuttgart, Fischer, 1974

Fonkalsrud, E. W.: Surgical management of congenital malformations of the lymphatic system. *Am. J. Surg.*, 128: 152-159, 1974

Freeman, G. C.: Conservative surgical treatment of massive cystic lymphangioma. *Ann. Surg.*, 137: 12-17, 1953

Frigoletto, F. D.; Birnholz, J. C.; Driscoll, S. G.; Finberg, H. J.: Ultrasound diagnosis of cystic hygroma. *Am. J. Obstet. Gynecol.*, 136: 962-964, 1980

Fryns, J. P.; Kleczkowska, A.; Vandenberghe, K.; Moerman, F.; Berghe, H. van den: Cystic hygroma and hydrops fetalis in dup(11p) syndrome. *Am. J. Med. Genet.*, 22 (2): 287-289, 1985

Gabka, J.; Schlegel, D.; Stein, F.: Gut- und bösartige Geschwülste im Gesichtsbereich. In: Gorbrandt, E.; Gabka, J.; Berndorfer, A.: *Handbuch der plastischen Chirurgie*. Berlin, De Gruyter, 1972

Galofre, M.; Judd, E. S.; Pérez, P. E.; Harrison E. G.: Results of surgical treatment of cystic hygroma. *Surg. Gynecol. Obstet.*, 115: 319-326, 1962

Garden, A. S.; Benzie, R. J.; Miskin, M.; Gardner, H. A.: Fetal cystic hygroma colli. *Am. J. Obstet. Gynecol.* 154 (2): 221-225, 1986

Garrido-Lestache, J.; Rollan, V.; Ollero, J. M.: Linfangiomas quísticos cervicales en la infancia. *An. Esp. Pediatr.*, 11 (12): 903-912, 1978

Glanz, H.; Kleinsasser, O.: Zur operativen Behandlung ausgedehnter Lymphangiome des Halses *Arch. Otorhinolaryngol. Suppl.*, 2: 59, 1984

Godart, S. Embryological significance of lymphangioma. *Arch. Dis. Child.*, 41: 204-206, 1966

Goetsch, E.: Hygroma colli cysticum and hygroma axillare: pathological and clinical study and report of 12 cases. *Arch. Surg.*, 36: 394-479, 1938

Goldberg, M. H.; Nemerich, A. N.; Danielson, P.: Lymphangioma of the tongue: medical and surgical therapy. *J. Oral. Surg.*, 35: 841-844, 1977

Goldmann, P. J.: Ein Fall von Lymphangioma cervicis cysticum congenitum. Heidelberg, Univ., Diss., 1952

Goldstein, M. R. et al.: Chylopericardium with multiple lymphangioma of bone. *N. Engl. J. Med.*, 280: 1034-1037, 1969

Golematis, B.; Georgakis, A.; Klonis, G.: Lymphatic cysts of the retroperitoneal space. *Am. J. Gastroenterol.*, 67: 84-85, 1977

Goodman, J.; McClintock, J.; Denton, G. R.; Stein, A.: Cystic hygromas in adults. *Arch. Surg.*, 86: 641-644, 1963

Gordon, R. F.; Parkin, J. L.: Lymphangioma of the head and neck. *Ear Nose Throat J.*, 61 (6): 338-342, 1982

Gottschalk, M.: Zur Ätiologie, Klinik und Therapie der Lymphangiome. *Bruns. Beitr. Klin. Chir.*, 216: 673-686, 1968

Grabb, W. C.; Dingman, R. O.; Oneal, R. M.; Dempsey, P. D.: Facial hamartomas in children: neurofibroma, lymphangioma and hemangioma. *Plast. Reconstr. Surg.*, 66: 509-527, 1980

- Graham, J. M.; Stephens, T. D.; Shepard, T. H.:
Nuchal cystic hygroma in a fetus with presumed Roberts syndrome
Am. J. Med. Genet. , 15 (1) : 163-167 , 1983
- Goldstein, M. R. et al.:
Chylopericardium with multiple lymphangioma of bone
N. Engl. J. Med. , 280 : 1034-1037 , 1969
- Golematis, B.; Georgakis, A.; Klonis, G.:
Lymphatic cysts of the retroperitoneal space
Am. J. Gastroenterol. , 67 : 84-85 , 1977
- Goodman, J.; McClintock, J.; Denton, G. R.; Stein, A.:
Cystic hygromas in adults
Arch. Surg. , 86 : 641-644 , 1963
- Gordon, R. F.; Parkin, J. L.:
Lymphangioma of the head and neck
Ear Nose Throat J. , 61 (6) : 338-342 , 1982
- Gottschalk, M.:
Zur Ätiologie, Klinik und Therapie der Lymphangiome
Bruns. Beitr. Klin. Chir. , 216 : 673-686 , 1968
- Grabb, W. C.; Dingman, R. O.; Oneal, R. M.; Dempsey, P. D.:
Facial hamartomas in children : neurofibroma, lymphangioma and hemangioma
Plast. Reconstr. Surg. , 66 : 509-527 , 1980
- Graham, J. M.; Stephens, T. D.; Shepard, T. H.:
Nuchal cystic hygroma in a fetus with presumed Roberts syndrome
Am. J. Med. Genet. , 15 (1) : 163-167 , 1983
- Greenberg, G.; Inman, W. H. W.; Weatherall, J. A. C.; Adelstein, A. M.; Haskey, J. C.:
Maternal drug histories and congenital abnormalities
Br. Med. J. , 2 : 853-856 , 1977
- Griffin, G. K.; Tatu, W. F.; Fisher, L. M.; Keats, T. E.; Tegtmeyer, J.; Fechner, R. E.:
Systemic lymphangiomatosis: a combined diagnostic approach of lymphangiography and computed tomography
J. Comput. Tomogr. , 10 (4) : 335-339 , 1986
- Gugliatini, P.; Fariello, G.; d'Onofrio, M. I.:
Cystic hygroma of the neck. Exploration with iodinated contrast media
Ann. Radiol. (Paris) , 18 (4) : 453-457 , 1975
- Gurlt, E.:
über die Cystengeschwülste des Halses
Berlin , Enslin , 1855

- Gutzwiller, P.:
Das Lymphangiom der Zunge
Schweiz. Rundsch. Med. Prax. , 66 : 995-997 , 1977
- Haas, J. P.; Reichelt, A.:
Die isolierte Knochenlymphangiomatose - eine familiäre Erkrankung?
Fortschr. Geb. Röntgenstr. , 105 : 733-755 , 1966
- Handler, S. D.; Raney, R. B.:
Management of neoplasms of the head and neck in children. I. Benign tumors
Head Neck Surg. , 3 (5) : 395-405 , 1981
- Harkins, G. A.; Sabiston, D. C.:
Lymphangioma in infancy and childhood
Surg. , 47 (5) : 811-822 , 1960
- Harrower, G.:
Treatment of cystic hygroma of the neck by sodium morrhuate
Br. Med. J. , 2 : 148 , 1933
- Hartl, H.:
Lymphangiome des Säuglings- und Kleinkindesalters
Wien. Med. Wochenschr. , 22 : 406-409 , 1969
- Hasselblatt, A.:
Funktionsstörungen der Schilddrüse
in: Fülgraff, G.; Palm, D.:
Pharmakotherapie - Klinische Pharmakologie
Stuttgart , Fischer , 5. Aufl. , 1984
- Havens, F. Z.; Lockhart, H. B.:
Angiomas of interest to the otolaryngologist
Ann. Otol. (St. Louis) , 62 : 36-50 , 1953
- Hébert, G.; Ouimet-Oliva, D.; Ladouceur, J.:
Vascular tumors of the salivary glands in children
Am. J. Roentgenol. Radium Ther. Nucl. Med. , 123 : 815-819 , 1975
- Hecht, A.:
Die Gefäße
in: Kettler, L. H.:
Lehrbuch der speziellen Pathologie
Stuttgart , Gustav Fischer , 1976 , S. 118-119
- Hecker, W. Ch.:
Das Hämangiom
Therapiewoche , 12 : 569-574 , 1964
- Hecker, W. Ch.:
Eingriffe am Hals
in: Breitner, B.:
Chirurgische Operationslehre
München , 1982 , Bd II (9) : S. 62-63

Hecker, W. Ch.; Younis, A.:
Beitrag zur Klinik der Lymphangiome
Bremer Ärzteblatt , 7 : 41 , 1967

Heilmann, P.:
Praktische anatomische Befunde der oberflächlichen Halsschichten
Würzburg , Univ. , Diss. , 1983

Henzel, J. H.; Pories, W. J.; Burget, D. E.; Smith, J. L.:
Intra-abdominal lymphangiomata
Arch. Surg. , 93 : 304-308 , 1966

Herzog, B.:
Zystisches Lymphangiom des Halses
in: Bettex, M.:
Kinderchirurgie
Stuttgart , 1982 , S. 4.7-4.9

Hillenber, S.:
über die spontane Rückbildung von Lymphangiomen im Kindesalter
Ärztl. Wschr. , 1/2 (43/44) : 688-700 , 1947

Hollmann, G.; Hecker, W. Ch.:
Beitrag zur Klinik seltener abdomineller Tumoren im Säuglings- und
Kindesalter
Monatsschr. Kinderheilkd. , 110 : 363-366 , 1962

Horcher, E. et al.:
Teratom der Schilddrüse beim Neugeborenen
Z. Kinderchir. Grenzgeb. , 30 : 115-118 , 1980

Hundeiker, M.:
Systematik der vaskulären Neubildungen
Hautarzt , 29 : 565-572 , 1978

Hurvitz, C. H.; Alkalay, A. L.; Sloninsky, L.; Kallus, M.;
Pomerance, J. J.:
Cyclophosphamide therapy in life-threatening vascular tumors
J. Pediatr. , 109 : 360-363 , 1986

Ibbertson, H. K.; Seddon, R. J.; Croxson, M. S.:
Fetal hypothyroidism complicating medical treatment of thyrotoxicosis in
pregnancy
Clin. Endocrinol. , 4 : 521-523 , 1975

Ikedo, K.; Suita, S.; Hayashida, Y.; Yakabe, S.:
Massive infiltrating cystic hygroma of the neck in infancy with special
reference to Bleomycin therapy
Z. Kinderchir. , 20 : 227-236 , 1977

Imdahl, H.:
Zeitwahl, Radikalität und Gefahren der Exstirpation des zystischen
Lymphangioma colli beim Säugling und Kleinkind
Z. Kinderchir. , Suppl. 3 : 8-19 , 1966

- Ionescu, G. O.; Tuleasca, J.; Gavrilita, N.; Ramayana, S.:
Infantile giant mediastinal cystic hygroma
J. Pediatr. Surg. , 11 : 469-470 , 1976
- Jaffe, B. F.; Jaffe, M.:
Diagnosis and treatment. Head and neck tumors in children
Pediatrics , 51 : 731-740 , 1973
- Jick, H.; Holmes, L. B.; Hunter, J. R.; Madsen, S.; Stergachis, A.:
First-trimester drug use and congenital disorders
JAMA , 246 : 343-346 , 1981
- Kalifa, G.:
Sonographie in der Pädiatrie
Weinheim , edition medicin , 1985
- Kamin, G.; Lückert, G.:
Sonographische Diagnostik eines zystischen fetalen Halstumors
Zentralbl. Gynäkol. , 105 (13) : 871-873 , 1983
- Kaplan, I.:
The Sharplan CO₂ surgical laser in neonatal surgery
Ann. Plast. Surg. , 8 (5) : 426-428 , 1982
- Karmody, C. S.; Fortson, J. K.; Calcaterra, V. E.:
Lymphangiomas of the head and neck in adults
Otolaryngol. Head Neck Surg. , 90 : 283-288 , 1982
- Kennedy, T.; Briant, T. D. R.:
Parotid lymphangioma
J. Otolaryngol. , 6 : 23-27 , 1977
- Knorr, G.:
Das cystische Lymphangiom des Halses
Virchows Arch. , 319 (4) : 347-372 , 1951
- Köle, H.:
Erfahrungen mit der Fazialischirurgie bei kavernösen subkutanen
Hämangiomen und Lymphangiomen der Wange
Wien. Med. Wochenschr. , 25/26 : 476-478 , 1970
- Koester, K.:
über Hygroma cysticum colli congenitum
Verhandlungen phys.-med. Gesellschaft in Würzburg , 1872
- Koller, S.:
Risikofaktoren in der Schwangerschaft
Berlin , Springer , 1983
- Korman, M. J.; Steiner, R.; Fish, J. E.:
Dyspnea and stridor in a young woman
Chest , 89 (4) : 579-581 , 1986

Kornblut, A. D.; Ilse, H.; Haubrich, J.:

Parotid Lymphangioma

ORL , 35 : 303-314 , 1973

Korndorffer, F. A.; Faro, S.:

Hygroma cervicis associated with Turner's syndrome: antenatal diagnosis and management

J. La. State. Med. Soc. , 136 (9) : 37-38 ; 1984

Kornfält, R.; Nilsson, I. M.; Okmian, L.:

Fibrinolysis in lymphangioma

Acta Paediatr. Scand. , 62 (5) : 538-542 , 1973

Kremer, K.:

Die chirurgische Behandlung der angeborenen Fehlbildungen

Stuttgart , Thieme , 1961

Krüger, P.:

Lymphangiome. Kasuistischer Beitrag zum Mediastinal-Lymphangiom

Bonn , Univ. , Diss. , 1980

Kummer, M.:

Lymphangiome

in: Bettex, M. et al.:

Kinderchirurgie

Stuttgart , Thieme , 1982

Kuo, T.; Gonzalo Gomez, L.:

Papillary endothelial proliferation in cystic lymphangiomas

Arch. Pathol. Lab. Med. , 103 (6) : 306-308 , 1979

Kutarna, A.:

Value of lymphangiography in the diagnosis and treatment of lymphangioma

Neoplasma , 22 : 81-90 , 1975

Landthaler, M.; Haina, D.; Waidelich, W.; Braun-Falco, O.:

Behandlung circumscripiter Lymphangiome mit dem Argon Laser

Hautarzt , 33 : 266-270 , 1982

Langemak, O.:

Die Entstehung der Hygrome

Arch. klin. Chir. , 70 : 946-972 , 1903

Lanska, M. J.; Lanska, D. J.; Dahms, W.; Dahms, B.; Herscher, E.:

Hyponatremia resulting from loss of lymphatic fluid in an infant with cystic lymphangioma

J. Pediatr. , 109 : 83-85 , 1986

Lee, C. Y. et al.:

Prenatal diagnosis of fetal cystic hygromas associated with generalized lymphangiectasis

Henry Ford Hosp. Med. J. , 29 : 93-96 , 1981

- Lehner, M.; Rickham, P. P.:
 Tumours of the head and neck
 in: Rickham, P. P.; Lister, J.; Irving, I. M.:
- Neonatal Surgery
 London , Butterworths , 2nd ed. , 1978 , S. 91-100
- Leicht, E.:
 Lymphangiomatose mit Beteiligung des Skeletts und innerer Organe
 München , Univ. , Diss. , 1981
- Leipzig, B.; Rabuzzi, D. D.:
 Recurrent massive cystic lymphangioma
 ORL , 86 (5) : 758-760 , 1978
- Lynn, H. B.:
 Cystic hygroma
 Surg. Clin. North Am. , 43 : 1157-1163 , 1963
- Macdonald, D. J. F.:
 Cystic hygroma
 Anaesthesie , 21 : 66 , 1966
- MacGuire, D. P.:
 Cystic hygroma of the neck
 Arch. Surg. , 31 : 301-307 , 1935
- Mahnke, P. F.:
 Klassifikation, Histogenese und pathologische Anatomie der Hämangiome
 und Lymphangiome
 Z. Ärztl. Fortbild. , 63 : 474-478 , 1969
- Malkin, E. A.:
 Haemolymphangioma of the neck
 J. Laryng. Otol. , 72 : 302-311 , 1958
- Marchant, B.; Lees, J. F. H.; Alexander, W. D.:
 Antithyroid drugs
 Pharmacol. Ther. B. , 3 : 305-348 , 1978
- Marcus, J. B.; Lynn, J. A.:
 Ultrastructural comparison of an adenomatoid tumor, lymphangioma,
 hemangioma and mesothelioma
 Cancer , 25 : 171-175 , 1970
- Marshall, D.; Rabuzzi, D. D.:
 Cystic lymphangioma with enlarged tongue : a case report
 Am. J. Orthod. , 71 : 685-688 , 1977
- Martius, G.:
 Lehrbuch der Geburtshilfe
 Stuttgart , Thieme , 10. Aufl. , 1981

- Mason, R. M.; Serafin, D.:
The tongue
in: Serafin, D.; Georgiade, N. D.:
Pediatric Plastic Surgery
St. Louis, Mosby, 1984, S. 711-732
- Mehta, P. S.; Mehta, S. J.; Vorherr, H.:
Congenital iodide goiter and hypothyroidism. a review
Gynecol. Gynaecol. Surv., 38 : 237-246, 1983
- Meinel, A.; Daum, R.:
Lymphangiome bei Kindern
Dtsch. Ärztebl., 45 : 3237-3244, 1974
- Meinel, A.; Daum, R.; Heiss, W.:
Klinik und Therapie der Lymphangiome im Kindesalter
Chir. Praxis, 16 : 623-628, 1972
- Mennemeyer, R.; Smith, M.:
Multicystic, peritoneal mesothelioma: a report with electron microscopy
of a case mimicking intra-abdominal cystic hygroma (lymphangioma)
Cancer, 44 (2) : 692-698, 1979
- Merland, J. J. et al.:
L'apport du scanographie dans le bilan des malformations vasculaires
cervico-cephaliques et rachidiennes
Rev. Otoneuroophthalmol., 51 : 485-492, 1979
- Merland, J. J.; Riche, M. C.; Monteil, J. P.; Hadjean, E.:
Classification actuelle des malformations vasculaires
Ann. Chir. Plast., 25 (2) : 105-111, 1980
- Merland, J. J.; Tricot, J. F.; Hadjean, E. et al.:
Les malformations vasculaires cervico-cephaliques
Phlébologie, 33 : 95-103, 1980
- Miehlke, A.; Schröder, M.:
Die Behandlung der Lymphangiome und Hämangiome der Ohrspeicheldrüse
Arch. Otorhinolaryngol. Suppl., 2 : 56-58, 1984
- Mc Minn, R. M. H. et al.:
Anatomie der Kopf- und Halsregion
München, 1983
- Momotani, N.; Ito, K.; Hamada, N.; Ban, Y.; Nishikawa, Y.; Mimura, T.:
Maternal hyperthyroidism and congenital malformation in the offspring
Clin. Endocrinol., 20 : 695-700, 1984
- Momotani, N.; Noh, J.; Ishikawa, N.; Ito, K.; Oyangi, H.:
Antithyroid drug therapy for Graves' disease during pregnancy
N. Engl. J. Med., 315 (1) : 24-28, 1986

Montete, Ph.; Marmuse, J. P.; Claude, R.; Charleux, H.:
Les h mo-lymphangiomes du pancr as
J. Chir. (Paris), 122 (12) : 659-663 , 1985

Morphis, L. G. et al.:
Generalized lymphangioma in infancy with chylothorax
Pediatrics , 46 : 566-575 , 1970

Moussattos, G. H. et al.:
Cervical masses in infants and children
Pediatrics , 32 : 251-256 , 1963

M ller, T.:
Lymphangiome im Kindesalter und ihre Therapie
Zentralbl. Chir. , 92 : 306-315 , 1967

Mulliken, J. B.:
Cutaneous vascular lesions of children
in: Serafin, D.; Georgiade, M. D.:
Pediatric Plastic Surgery
St. Louis , Mosby , 1984 , S. 137-154

Mulliken, J. B.; Glowacki, J.:
Hemangiomas and vascular malformations in infants and children: a
classification based on endothelial characteristics
Plast. Reconstr. Surg. , 69 (3) : 412-422 , 1982

Mustard , J. C.:
Plastic surgery in infancy and childhood
Edinburgh , 1971

Myer, C. M.; Bratcher, G. O.:
Laryngeal cystic hygroma
Head Neck Surg. , 6 (2) : 706-709 , 1983

Nast-Kolb, A.:
Lymphangioma cysticum colli congenitum
Bruns Beitr. klin. Chir. , 52 : 275-284 , 1907

Nelson, L. M.; Gabbe, S. G.:
Massive hemangiomas and lymphangiomas causing dystocia
Am. J. Obstet. Gynecol. , 126 : 1044-1045 , 1976

Nelson, W. E.; Behrman, R. E.; Vaughan, V. C.:
Textbook of Pediatrics
Philadelphia , Saunders , 12th ed. , 1983

Ninh, T. N.; Ninh, T. X.:
Cystic hygroma in children: a report of 126 cases
J. Pediatr. Surg. , 9 : 191-195 , 1974

Noone, R. B.; Brown, H. J.:
Cystic hygroma of the parotid gland
Am. J. Surg. , 120 : 404-407 , 1970

Nussbaum, M.; Buchwald, R. P.:

Adult cystic hygroma

Am. J. Otolaryngol. , 2 (2) : 159-162 , 1981

Paetzold:

über oberflächliche Lymphangiome mit besonderer Berücksichtigung der cystischen Hygrome des Halses

Bruns' Beitr. klin. Chir. , 51 : 652-680 , 1906

Paletta, F. X.:

Lymphangioma

Plast. Reconstr. Surg. , 37 : 269-279 , 1966

Pawlowitzki, I. H.; Wörmann, B.:

Elevated amniotic alpha fetoprotein in a fetus with Turner's syndrome due to a puncture of a cystic hygroma

Am. J. Obstet. Gynecol. , 133 (5) : 584-585 , 1979

Pearce, J. M.; Griffin, D.; Campbell, S.:

Cystic hygromata in trisomy 18 and 21

Prenat. Diagn. , 4 (5) : 371-375 , 1984

Perkes, E. A. et al.:

Mediastinal cystic hygroma in infants

Clin. Pediatr. , 18 : 168-170 , 1979

Perone, N.:

Prenatal detection of nuchal cystic hygroma by ultrasound

Tex. Med. , 81 (9) : 40-43 , 1985

Perzik, S. L.:

Early management in extensive cervic cystic hygroma and makroglossia

Arch. Surg. , 80 : 460-463 , 1960

Pfeiffer, K. H.; Böhm, H. R.; Metzger, H.:

Die pränatale Diagnose eines Hygroma cysticum colli congenitum. Ein

Vergleich sonographischer und computer-tomographischer Befunde

Geburtshilfe Frauenheilkd. , 43 (6) : 394-398 , 1983

Pilla, T. J. et al.:

Computer-tomographic evaluation of cystic lymphangiomas of the mediastinum

Radiology , 144 : 841-842 , 1982

Pintér A. et al.:

Seltene halschirurgische Erkrankungen

Z. Kinderchir. Grenzgeb. , 30 : 108-111 , 1980

Plotz, E. J.; Bellmann, O.; Leydenecker, G.:

Endokrine Erkrankungen und Schwangerschaft

in: Käser, O. et al.:

Gynäkologie und Geburtshilfe

Stuttgart , Thieme , Bd 2 , 1981

- Potter, E. L.; Craig, J. M.:
Pathology of the fetus and the infant
Chicago , Year Book Medical Publishers , 3d ed. , 1975
- Poupard, B.; Debaere, P. A.:
Lymphangiomes kystiques diffus de la face et du cou
Ann. Chir. Plast. , 26 (2) : 173-176 , 1981
- Putte, S. C. van der:
Lymphatic malformation in human fetuses: a study of fetuses with
Turner's syndrome of status Bonnevie-Ullrich
Virchows Arch. A. (Pathol. Anat. and Histol.) , 376 : 233-246 , 1977
- Putte, S. C. van der:
The development of the lymphatic system in man
Adv. Anat. Embryol. Cell. Biol. , 51 : 3-60 , 1975
- Raiti, S.; Holzman, G. B; Scott, R. L.; Blizzard, R. M.:
Evidence for the placental transfer of triiodothyronine in human beings
N. Engl. J. Med. , 277 : 456-459 , 1967
- Randolph, J. G.:
Surgery of the neonate
in: Avery, G. B.:
Neonatology
Philadelphia , Lippincott , 2nd ed. , 1981
- Rapoport, A. et al.:
Lymphangioma of the head and neck: study of 49 cases
Rev. Bras. Cir. , 5 : 195 , 1978
- Rasaretnam, R.; Channugam, D.; Sabanathan, K.; Paul, A.T.:
Cervico-mediastinal lymphangioma
Aust. N.Z. J. Surg. , 46 (4) : 378-381 , 1976
- Ravitch, M. M.:
Radical treatment of massive mixed angiomas (hemolymphangiomas) in
infants and children
Ann. Surg. , 134 : 228-243 , 1951
- Ravitch, M. M.; Rush, B. F.:
Cystic hygroma
in: Ravitch, M. M. et al.:
Pediatric Surgery
Chicago , Year Book Medical Publishers , 3rd ed. , 1979
- Ravitch, M. M.; Welch, K. J.; Benson, C. D.; Aberdeen, E.;
Randolph, J. G.:
Pediatric Surgery
Chicago , Year Book Medical Publishers , 3rd ed. , 1979
- Redford, D. H.; McNay, M. B.; Ferguson-Smith, M. E.; Jamieson, M. E.:
Aneuploidy and cystic hygroma detectable by ultrasound
Prenat. Diagn. , 4 (5) : 377-382 , 1984

Refetoff, S.; Ochi, Y.; Selenkow, H. A.; Rosenfield, R. L.:
Neonatal hypothyroidism and goiter in one infant of each of two sets of
twins due to maternal therapy with antithyroid drugs
J. Pediatr., 85 : 240-244 , 1974

Regenbrecht, J.:
Die Behandlung und Prognose des Lymphangioms
Monatsschr. Kinderheilkd. , 112 : 73 , 1964

Regenbrecht, J.:
Das Lymphangiom
Therapiewoche , 12 : 577-579 , 1964

Regenbrecht, J.:
Das Lymphangiom
Münch. Med. Wschr. , 101 : 2197-2205 , 1959

Reitter, H.; Kundt, H. W.:
Chirurgisch wichtige angeborene Erkrankungen und Mißbildungen der
Halsgegend
in: Kremer, K.:
Die chirurgische Behandlung der angeborenen Fehlbildungen
Stuttgart , Thieme , 1961 , S. 27-44

Rempen, A.; Feige, A.:
Differential diagnosis of sonographically detected tumors in the fetal
cervical region
Eur. J. Obstet. Gynecol. Reprod. Biol. , 20 (2) : 89-105 , 1985

Reupricht, G.:
Zusätzliche Geburtskomplikationen durch ein Lymphangiom des Halses bei
verengtem Becken der Mutter
Zentralbl. Gynäkol. , 86 : 1705-1707 , 1964

Riche, M. C.; Lemarchand-Venencie, F.; Enjolras, O.; Hadjean, E.;
Merland, J. J.; Laurian, G.:
Traitement non-chirurgical des lymphangiomes kystiques
Ann. Otolaryngol. (Paris) , 103 : 67-70 , 1986

Rickham, P. P.; Lister, J.; Irving, I. M.:
Neonatal Surgery
London , Butterworths , 2nd ed. , 1980

Rickham, P. P.; Soper, R. T.; Stauffer, U. G.:
Kinderchirurgie
Stuttgart , Thieme , 1983

Riebelova, V.:
Haemangiomas
Acta Chir. Plast. , 24 (4) : 219-225 , 1982

Ritter, G. von:
Zur Kenntnis der cystischen Lymphangiome im Mesenterium des Menschen
Z. Heilk. , 21 : 31-46 , 1900

- Rössle, R.:
Cystenhygrome des Halses
München, Univ., Diss., 1900
- Sabbagha, R. E.; Tamura, R. K.; Compo, S. dal; Sherman, E.; Salvino, C.; Shkolnik, A.; Gerbie, A. B.:
Fetal cranial and craniocervical masses: ultrasound characteristics and differential diagnosis
Am. J. Obstet. Gynecol., 138 : 511-517, 1980
- Saberli, M.; Sterling, F. H.; Utiger, R. D.:
Reduction in extrathyroidal triiodothyronine production by propylthiouracil in man
J. Clin. Invest., 55 : 218-223, 1975
- Saijo, M.; Munro, I. R.; Mancer, K.:
Lymphangioma. A longterm follow-up study
Plast. Reconstr. Surg., 56 : 642-651, 1975a
- Saijo, M.; Munro, I. R.; Mancer, K.:
Lymphedema
Plast. Reconstr. Surg., 56 : 513-521, 1975b
- Schefter, R. P.; Olsen, K. D.; Gaffey, T. A.:
Cervical lymphangioma in the adult
Otolaryngol. Head Neck Surg., 93 (1) : 65-69, 1985
- Schloss, M. D.; Sweet, R. C.; Blais, C.; Tewfik, T. L.:
Lymphangioma in children
J. Otolaryngol., 13 (2) : 95-98, 1984
- Schmidt, H.; Heyder, M.:
Sonographie eines Mesenteriallymphangioms
Ultraschall, 6 : 331-332, 1985
- Schüle, H.; Sauer, H.:
Lymphangiome im Mundboden-Hals-Bereich
Fortschr. Kiefer Gesichtschir., 22 : 185-189, 1977
- Schwarz, R.:
Klinische und literarische Studien zur Therapie und Prognose des Lymphangioms
München, Univ., Diss., 1972
- Schwemmle, K.:
Die allgemein-chirurgischen Operationen am Halse
Berlin, Springer, 1980
- Senior, B.; Chernoff, H. L.:
Iodide goiter in the newborn
Pediatrics, 47 : 510-515, 1971

Serafin, D.; Georgiade, N. G.:
Pediatric Plastic Surgery
St. Louis , Mosby , 1984

Shaub, M.; Wilson, R.; Collea, J.:
Fetal cystic lymphangioma (cystic hygroma). Prepartum ultrasonic
findings
Radiology , 121 : 449-50 , 1976

Sick, K.:
Über Lymphangiome
Virch. Arch. , 172 : 445-467 , 1903

Siegel, M. J.; McAlister, W. H.; Askin, F. N.:
Lymphangiomas in children: report of 121 cases
J. Can. Assoc. Radiol. , 30 (2) : 99-102 , 1979

Silverman, P. M.; Korobkin, M.; Moore, A. V.:
CT diagnosis of cystic hygroma of the neck
J. Comput. Assist. Tomogr. , 7 (3) : 519-520 , 1983

Singh, R. P.:
Hygroma of the neck in XO abortuses
Am. J. Clin. Path. , 53 : 104-107 , 1970

Singh, S.; Baboo, M. L.; Pathak, I. C.:
Cystic lymphangioma in children: report of 32 cases including lesions at
rare sites
Surg. , 69 : 947-951 , 1971

Singleton, A. O.:
Congenital lymphatic disease - lymphangiomata
Ann. Surg. , 105 : 952-968 , 1937

Smith, D. W.:
Recognizable patterns of human malformation: genetic, embryologic and
clinical aspects
Philadelphia , Sanders , 3rd ed. , 1982

Som, P. M.; Zimmermann, R. A.; Biller, H. F.:
Cystic hygroma and facial nerve paralysis: a rare association
J. Comput. Assist. Tomogr. , 8 (1) : 110-113 , 1984

Spitz, L.; Steiner, G. M.; Zachary, R. B.:
Paediatric surgical diagnosis
London , 1981

Spürkel, H. W.:
Rezidivhäufigkeit von im Kindesalter operierten Lymphangiomen
Düsseldorf , Univ. , Diss. , 1980

Städtler, F.; Klemm, W.:

Quantitative und histologische Untersuchungen an der fetalen und mütterlichen Schilddrüse der Ratte unter Propylthiouracil
Bruns' Beitr. Path. , 149 : 293-306 , 1973

Stamm von Schleithelm, H. E. H.:

Lymphangiome des Halses
Basel, Univ. , Diss , 1976

Stark, R. E.; Roth, R. F.:

Hemangioma, lymphangioma and arteriovenous fistula
in: Grabb, W. C.; Smith, J. W.:
Plastic Surgery: a concise guide to clinical practice
Boston , 1973 , S. 697-708

Steinböck, B.:

Über die Lymphangiomatose im Kindesalter
München , Univ. , Diss. , 1983

Storch, O.:

über das angeborene Hygrom des Halses
J. f. Kinderkr. , 37 : 68-84 , 1861

Streeto, J. M.:

Drugs and congenital goitre
Lancet , 2 : 212 , 1970

Stricker, M.; Flot, F.; Gosserez, M.:

Les tumeurs vasculaires faciales
Ann. Chir. Plast. , 16 (3) : 220-226 , 1971

Stromberg, E. V.; Weeks, P. M.; Wray, R. C.:

Treatment of cystic hygroma
South. Med. J. , 69 (10) : 1333-1335 , 1976

Takiff, H.; Calabria, R.; Yin, L.; Stabile, B. E.:

Mesenteric cysts and intra-abdominal cystic lymphangiomas
Arch. Surg. , 120 (11) : 1266-1269 , 1985

Tazi, Z. et al.:

Malformations vasculaires invasives de la face et du scalp
Rev. Stomatol. Chir. maxillofac. , 83 (1) : 24-35 , 1982

Thompson, J. M.; Fierstein, S. B.; Kohut, R. I.:

Embolization techniques in vascular tumors of the head and neck
Head Neck Surg. , 2 : 25 , 1979

Touloukian, R. J.; Rickert, R. R.; Lange, R. C.; Spencer, R. P.:

The micro-vascular circulation of lymphangiomas. A study of Xe¹³³ clearance and pathology
Pediatrics , 48 : 36-40 , 1971

- Tschirren, B.:
Reflektorischer Herzstillstand bei Eingriffen in die Halsregion
Anaesthesist , 9 : 291-293 , 1960
- Van Cauwelaert, P.; Gruwez, J. A.:
Experience with lymphangioma
Lymphology , 11 (2) : 43-48 , 1978
- Vaughn, A. M.:
Cystic hygroma of the neck. Report of a case and review of the literature
Am. J. Dis. Child. , 48 : 149-158 , 1934
- Vesin, A. G.; Fedorejev, G. A.:
Das Röntgen- Nativbild gutartiger Weichteil-Gefäßstumoren bei Kindern
Rad. Diagn. (Berlin) , 3 : 343-348 , 1974
- Virchow, R.:
Die krankhaften Geschwülste
Berlin , 1863 , Reprint Berlin , Springer , 1978
- Ward, P. H.; Harris, P. F.; Downey, W.:
Surgical approach to cystic hygroma of the neck
Arch. Otolaryngol. , 91 : 508-514 , 1970
- Watson, W. L.; McCarthy, W. D.:
Blood and vessel tumors; report of 1056 cases
Surg. Gynecol. Obst. , 71 : 569-588 , 1940
- Wegner, G.:
Über Lymphangiome
Arch. klin. Chir. , 20 : 641-706 , 1877
- Weidenbecher, M.:
Lymphangiome im Kopf- und Schädelbasisbereich
Arch. Otorhinolaryngol. Suppl. , 2 : 55-56 , 1984
- Weidenbecher, M.; Busch, R.:
Die Therapie der Lymphangiome im Kopf-Hals-Gebiet
Fortschr. Med. , 101 (43) : 1953-1957 , 1983
- Wernher, A.:
Die angeborenen Kysten-Hygrome und die ihnen verwandten Geschwulste in anatomischer, diagnostischer und therapeutischer Beziehung
Giessen , Heyer , 1843
- Whimster, I. W.:
The pathology of lymphangioma circumscriptum
Br. J. Derm. , 94 : 473-486 , 1976
- Wigand, M. E.:
Schnellwachsende Angiome am Hals des Neugeborenen und Kleinkindes
Arch. Klin.exp. Ohr-, Nas.- u. Kehlk. Heilk. , 199: 726-731 , 1971

- Williams, H. B.:
Facial bone changes with vascular tumors in children
Plast. Reconstr. Surg. , 63 (3) : 309-316 , 1979
- Williams, H. B.:
Hemangiomas and lymphangiomas -
Adv. Surg. , 81 : 317-349 , 1981
- Williams, H. B.:
Vascular Neoplasmas
Clin. Plast. Surg. , 7 (3) : 397-411 , 1980
- Wisnicki, J. L.:
Hemangiomas and vascular malformations
Ann. Plast. Surg. , 12 : 41-59 , 1984
- Wiswell, T. E.; Miller, J. A.:
Infections of congenital cervical neck masses associated with bacteremia
J. Pediatr. Surg. , 21 (2) : 173-174 , 1986
- Wolff, M.:
Lymphangiomyoma: clinicopathologic study and ultrastructural
confirmation of its histogenesis
Cancer , 31 : 988-1007 , 1973
- Woodring, A. J.:
Cervical cystic hygroma: a review of the literature and report of an
unusual case
Ann. Otol. Rhinol. Laryngol. , 77 : 978-983 , 1968
- Woods, J. E.; Masson, J. K.; Irons, G. B.:
The challenge of large facial hamartomas and other benign conditions of
the head and neck
Am. J. Surg. , 138 (4) : 521-527 , 1979
- Wortberg, M.:
Über congenitale Lymphangiome
Arch. Derm. Syph. (Berlin) 152 : 329-336 , 1926
- Young, L. W.:
Radiological case of the month
Am. J. Dis. Child. , 134 : 311-312 und 999-1000 , 1980
- Yura, J. et al.:
Bleomycin treatment for cystic hygroma in children
Arch. Japan. Chir. , 46 (5) : 607-614 , 1977
- Zimmer, E. Z. et al.:
An epidemic-like appearance of congenital cystic hygroma
Acta Obstet. Gynecol. Scand. , 63 (5) : 451-453 , 1984

Zoltan, J. A.:

Hämangiome - Lymphangiome

in: Gohrbandt, E.; Gabka, J.; Berndorfer, A.:

Handbuch der plastischen Chirurgie

Berlin , de Gruyter , Bd II. , 1. Teil , 1973 , S. 20.73-20.79

Danksagung

Frau Dr. med. Ilse Coerdts, leitende Ärztin für pädiatrisch plastische Chirurgie, danke ich herzlich für die Überlassung des Themas, die konstruktive Kritik und die Hilfestellung bei Problemen, die sich während der Arbeit ergaben.

Ebenso gilt mein Dank Herrn Prof. Dr. med. W. Ch. Hecker, dem Direktor der Klinik, für die Überlassung der Krankengeschichten, Röntgen- und Sonographiebefunde, sowie das Interesse am Gelingen der Arbeit.

Mein Dank gilt gleichfalls Herrn Dr. med. St. Kellnar für die klinische Betreuung; den Damen Feder und Kainz sowie Matthias vom Fotolabor, Dani an der Schreibmaschine und dem Computer-Klaus für ihre große Hilfe, ohne die die Arbeit in dieser Form nicht möglich gewesen wäre.

Auch Herrn Prof. Dr. Eder danke ich für die Überlassung der histologischen Ergebnisse.

Schließlich möchte ich den Eltern und Angehörigen der kleinen Patienten sehr herzlich danken, die zur Nachuntersuchung und Wiedervorstellung oft sehr lange Anfahrten zur Klinik auf sich nahmen.

VII. Lebenslauf

Am 20. August 1959 wurde ich, Stephan Böse, in Sürth bei Köln geboren, als Sohn meiner Eltern Hans-Werner Böse und Theresia Böse, geb. Kleinmayer.

Von 1966-1970 besuchte ich die Volksschule in Aschaffenburg, anschliessend das Kronberg Gymnasium in Aschaffenburg bis 1976, von 1976 bis zum Abitur 1979 ging ich in Icking zur Schule

Ab Sommersemester 1980 studierte ich in München an der Ludwigs-Maximilian-Universität Humanmedizin bis zur Approbation im Herbst 1986.

Derzeit bin ich im Dr. von Hauner'schen Kinderspital als Assistenzarzt tätig.

